UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956 - N° 138

Considérations cliniques et thérapeutiques à propos de dix cas de RHUMATISME CHRONIQUE DE L'ENFANT

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 25 Juillet 1956

par

Jean LE COZ

ÉLÈVE DE L'ECOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX DE BORDEAUX
DIPLOMÉ DE MÉDECINE TROPICALE
MÉDECIN BREVETÉ DE LA MARINE MARCHANDE

Né à BRASPARTS (Finistère), le 4 Avril 1931

Examinateurs de la Thèse

MM. FONTAN, Professeur ..... *Président*

PIECHAUD, Professeur .....

VERGER, Agrégé ..... *Juges*

FREOUR, Agrégé .....

BORDEAUX
IMPRIMERIE LAQUIÈZE & Cie
91 COURS DE LA MARNE

1956

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547307_0080

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956 - N° 138

Considérations cliniques et thérapeutiques à propos de dix cas de RHUMATISME CHRONIQUE DE L'ENFANT

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 25 Juillet 1956

par

Jean LE COZ

ÉLÈVE DE L'ECOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX DE BORDEAUX
DIPLOMÉ DE MÉDECINE TROPICALE
MÉDECIN BREVETÉ DE LA MARINE MARCHANDE

Né à BRASPARTS (Finistère), le 4 Avril 1931

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Examinateurs de la Thèse

MM. FONTAN, Professeur ..... *Président*
PIECHAUD, Professeur .....
VERGER, Agrégé ..... *Juges*
FREOUR, Agrégé .....

BORDEAUX
IMPRIMERIE LAQUIÈZE & Cie
91 COURS DE LA MARNE
—
1956

FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE, G. PORTMANN.
DOYEN : M. SIGALAS. — **ASSESSEUR :** M. TAYEAU.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, ANDERODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS, BEAUVIEUX, CREYX, MAURIAC.

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	DE GRAILLY
	BROUSTET
Clinique chirurgicale	PAPIN
	MASSE
Clinique d'accouchements	RIVIERE
Clinique gynécologique	MAGENDIE
Anat. patholog. et microsc. clin.	N...
Anatomie	DUFOUR
Anatomie générale et histologie.	MAYER
Hygiène et Cl. de la tuberculose	PIECHAUD
Méd. légale et méd. du travail.	DERVILLEE
Electroradiologie et clinique d'électricité médicale.	REBOUL
Chimie	MESNARD
Matière médicale	GOLSE
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE
Clin. méd. des mal. des enfants	FONTAN
Zoologie et parasitologie	SIGALAS

	MM
Pathologie générale et expérim.	SARIC
Clinique ophtalmologique	BESSIERE
Clin. chir. infantile et orthopéd.	POUYANNE
Clin. méd. et des mal. infect..	AUBERTIN
Chimie biologique et médicale.	TAYEAU
Physique médicale et pharmac.	PIFFAULT
Médecine coloniale et Clinique des maladies exotiques	BONNIN
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA
Clin. des malad. des voies urin.	DARGET
Clin. des mal. nerv. et mentales	DELMAS-MARSALET
Clin. d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique..	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD
Thérapeutique	F.-J. TRAISSAC
Hydrol. thérapeut. et climatol.	DUBARRY
Carcinologie	LACHAPELE

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL :

M. BLANQUET (Section Pharmacie).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. MAHON (Obstétrique), PAUTRIZEL (Parasitologie), Mlle ROUGIER (Physiologie), M. MOUSTARDIER (Bactériologie), M. CAZAUX (Pharmacien 3e Section)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

	MM.
Anatomie pathologique	LEGER
Anatomie	RIGAUD
	CABANIE
Biochimie médicale	NEUZIL
Pathologie expérimentale	FAURE
Physique médicale	DUHAMEL

	MM.
Pharmacie (1re Section)	R. GOLSE
	ROMAIN
Pharmacie (2e Section)	MASQUELIER
	QUILICHINI

CHARGE DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES AGREGE :

M. STOLL (Histologie).

AGREGES EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN
	LENG-LEVY
	MORETTI
	LAVIGNOLLE
	MARTIN-DUPONT
	DAVID-CHAUSSE
	J. RIVIERE
Chirurgie générale	LAUMONIER
	CHAVANNAZ
	VILLAR
	TINGAUD
	DEPAULIS
	DARMAILLACQ

	MM.
Obstétrique	CHASTRUSSE
	FAUGERE
Ophtalmologie	CORCELLE
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS
	M. PORTMANN.
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Pédiatrie et puériculture	VERGER
Médecine légale et méd. du trav.	L'EPEE
Odonto-stomatologie	BENOIT
Urologie	LANGE
Neurologie et psychiatrie	BLANC
Pneumo-phtisiologie	FREOUR

COURS COMPLEMENTAIRES

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER
Accouchements	CHASTRUSSE
	FAUGERE
Puériculture	VERGER
	PERY
Législation pharmaceutique	COUSTOU
Cryptogamie	LAUBIE
Obstétricie sociale	MAHON
Organographie et physiol. végét.	TEMPERE
Chimie biologique	MARQUEVILLE
Chimie analytique	BABIN
Pathologie chirurgicale	VILLAR
	CHAVANNAZ
	TINGAUD
	LAPORTE
	DARMAILLACQ

	MM.
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER
Physiologie	BENELLI
Toxicologie et Hygiène	Mlle LARCEBAU
Phytopharmacie	CORTESI
Droit médical international	AUBY
Médecine légale	L'EPEE.
Séméiologie médicale	LAVIGNOLLE
Séméiologie chirurgicale	DEPAULIS
Embryologie	STOLL
Pathologie médicale	BERGOUIGNAN
	LENG-LEVY
	MORETTI
	DAVID-CHAUSSE
	RIVIERE
	MARTIN-DUPONT

Le Secrétaire principal de la Faculté : GAYRAUD.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

Humble témoignage de reconnaissance et d'affection.

A MA FEMME

A MON FILS JOEL

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ
ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A MES PROFESSEURS DE L'ÉCOLE DE SANTÉ NAVALE

A MES CAMARADES DE L'ÉCOLE DE SANTÉ NAVALE

Monsieur le Médecin-Général de 2e classe P. LAHILLONNE

Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé
de la Marine et de la France d'Outre-Mer,
Médecin des Hôpitaux maritimes,
Commandeur de la Légion d'honneur,
Croix de guerre 1939-1945,
Officier du Mérite maritime.

Monsieur le Médecin en Chef de 1re classe CONSTANS

Sous-Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé
de la Marine et de la France d'Outre-Mer,
Spécialiste des Hôpitaux maritimes,
Officier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre 1939-1945.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE DOCTEUR P. FREOUR

Agrégé de Pneumophtisiologie,
Médecin Phtisiologue des Hôpitaux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. VERGER

Agrégé de Puériculture,
Médecin des Hôpitaux,
Officier d'Académie.

Vous nous avez inspiré cette thèse et conseillé avec bienveillance au cours de son élaboration.

Permettez-nous de vous en exprimer notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. PIECHAUD

Professeur d'Hygiène et de Clinique de la Tuberculose,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Ordre de la Santé Publique,
Croix de Guerre,
Médaille des Epidémies,
Officier de l'Instruction Publique,
Fellow in the American College of the Chest Physicians.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur A. FONTAN

Professeur de Clinique médicale infantile,
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique,
Commandeur du Nichan el Iftikhar.

Notre séjour dans votre service nous a permis de bénéficier de l'enseignement que vous y dispensez avec toute la compétence et le charme d'un maître préoccupé des choses de l'esprit.

Que ce modeste travail soit pour nous l'occasion de vous en exprimer notre profonde gratitude.

INTRODUCTION

L'image de l'adulte ou du vieillard, traînant ses rhumatismes est familière, mais l'esprit se révolte devant la longue souffrance et les déformations de ces grands infirmes dès le berceau. Les rhumatismes chroniques de l'enfant sont rares (une soixantaine de cas publiés en France). Cette rareté ne fait pas leur seul intérêt. Les discussions sont vives entre pédiatres et rhumatologues sur l'existence de formes intermédiaires entre la classique maladie de Still, entité universellement admise, et la P.C.E. de l'enfant analogue à celle de l'adulte.

Plus important que ces spéculations nosologiques est leur intérêt thérapeutique. Légitime angoisse de la famille, cauchemard du ou plutôt « des » médecins consultés, ces enfants grabataires sont justiciables des nouvelles thérapeutiques hormonales. Un espoir leur est-il permis ?

Le but de ce travail est, après un bref rappel clinique, de publier un éventail de dix observations de polyarthrite chronique de l'enfant allant du Still le plus pur à la polyarthrite chronique déformante et ankylosante (P.C.D.A.). Nous tirerons ensuite de ces dix observations, sans prétendre généraliser, des conclusions séméiologiques et nous tenterons de prendre parti pour ou contre les formes de « passage ».

Les hormones corticosurrénales dominent à ce point le sujet que nous ne ferons que citer (à l'exception des sels d'or) les multiples thérapeutiques proposées autrefois. Nous tirerons, avec l'aide surtout des publications récentes, des conclusions sur la conduite la plus logique à adopter dans le traitement de cette affection si capricieuse quant au médicament électif et si déroutante dans son évolution.

RAPPEL HISTORIQUE ET CLINIQUE

Dans le cadre aux limites si incertaines du rhumatisme, l'enfant occupe une place particulière. On ne rencontre pratiquement pas chez lui les rhumatismes abarticulaires (goutte, périarthrite scapulohumérale) ni les rhumatismes dégénératifs. Excluant du cadre de la maladie rhumatismale, les arthrites infectieuses (septiques ou amicrobiennes localement mais d'origine connue : gonococcie, tuberculose, streptococcie), il nous reste les « arthrites rhumatismales » (d'étiologie inconnue), traduction littérale du « rheumatoïd arthritis » des anglo-saxons qui ignorent la terminologie si controversée de « arthrite-arthrose ».

La forme aiguë de l'arthrite rhumatismale (maladie de Bouillaud) est extrêmement banale chez l'enfant. L'autre forme (rhumatisme subaigu ou chronique) ne fut clairement exposée qu'en 1896 lorsque F. Still présenta son mémoire à la Société Royale de Médecine et de Chirurgie de Londres.

Sa première phrase résume la question, laissons-lui la parole (*The Lancet*, 1896-2-1378-79) : « Le but de ce rapport est de montrer que, bien que la maladie connue sous le nom d'arthrite rhumatismale de l'adulte doive indubitablement exister chez l'enfant, la maladie que l'on appelle communément arthrite rhumatismale de l'enfant, diffère à la fois cliniquement et anatomiquement du rhumatisme de l'adulte. »

Still décrit ensuite « cette arthrite rhumatismale » particulière à l'enfant et qui devait porter son nom. Il en donne, sans qu'on ait eu à en rajouter les différentes caractéristiques :

— Début insidieux mais parfois brutal avant la deuxième dentition;

— Arthropathies périarticulaires;

— Adéno et splénomégalies;

— Fièvre;

— Pas de lésions de l'endocarde mais, parfois, péricardite;

— A l'examen anatomopathologique : intégrité osseuse articulaire;

— Evolution lente vers la stabilisation avec le gros risque de mort par infections intercurrentes.

S'il s'est étendu sur cette forme dont la paternité ne lui est pas contestée, il reconnaissait, comme on a pu le lire, un autre rhumatisme chronique très proche de celui de l'adulte.

Ces notions si claires exposées par STILL devaient connaître une curieuse fortune.

Les auteurs anglo-saxons, tout en reconnaissant leur confusion, devaient appeler « maladie de Still » tous les rhumatismes chroniques de l'enfant. Unicistes pour la plupart, ils pensent que STILL décrit deux extrêmes entre lesquels s'étagent des formes dégradées.

En France, il fallut attendre 1914 pour que POLITZER, le premier, parlât de ce problème, et 1922 pour voir la première publication par ROHMER d'une maladie de STILL.

Ces notions se généralisent ensuite et se compliquent étrangement lorsque CHEVALLIER en 1930 voulut, dans un esprit de synthèse, associer la maladie décrite par STILL à celle isolée en 1895 par CHAUFFARD et RAMOND chez l'adulte. Ces auteurs décrivaient, distincte de la P.C.E., une polyarthrite infectieuse avec adénopathie et splénomégalie. De plus, CHEVALLIER assimilait au nouveau syndrome baptisé « Chauffard-Still » les cirrhoses ictérigènes avec rhumatisme et adénopathie, le syndrome rhumatismal des splénomégalies primitives (BANTI) et le syndrome de Felty.

Les oppositions se firent bientôt jour, FRANÇON et WEILL notèrent la banalité des ganglions au cours des rhumatismes. Mais il fallut attendre le symposium sur le syndrome de Chauffard-Still (*Revue du Rhumatisme*, juillet 1951), pour que M.-P. WEILL lui assénât le coup de grâce :

« Il n'existe pas de syndrome de Chauffard chez l'adulte. » GRABER DUVERNAY, étudiant minutieusement les sept cas princeps de CHAUFFARD et RAMOND leur trouva, d'ailleurs, des étiologies diverses, entre autres deux sur sept étaient d'origine gonococcique.

Il suffit de lire la clinique de GRENET consacrée au rhumatisme chronique de l'enfant pour s'apercevoir qu'en 1934 les idées n'étaient pas très claires sur la question. Le Congrès des pédiatres de langue française (Lyon, 1947), fournissait à LAMY, M^lle^ JAMMET et AUSSANAIRE, l'occasion d'exposer des idées, personnelles sans doute (école de DEBRÉ), mais claires et remarquablement documentées. Pour ces auteurs il existe deux formes de rhumatisme chronique.

1° La maladie de Still, autonome, la plus fréquente.

2° La polyarthrite chronique déformante et ankylosante, homologue de la P.C.E., de l'adulte, et très rare.

Nous allons brièvement rappeler les principales caractéristiques de ces deux maladies.

1° La maladie de Still.

Malgré toutes les hypothèses, d'étiologie inconnue.

Le début : exceptionnel après 10 ans. Insidieux ou brutal.

Les atteintes articulaires : toutes localisations possibles (épaules, hanches exceptionnel).

Disposition relativement symétrique, localisation surtout périarticulaire. Intégrité de l'os et du cartilage.

Quelques déformations classiques : tumeur dorsale du carpe et du tarse. Doigts moniliformes.

Douleurs spontanées discrètes. Mobilisation très douloureuse.

Atrophie musculaire importante.

Jamais d'ankylose vraie.

Adénopathies : généralisées, relativement indépendantes des atteintes articulaires. Jamais de suppuration.

Splénomégalie : signe important mais non indispensable (accompagné parfois d'hépatomégalie).

La fièvre : tous les types peuvent se voir.

Les érythèmes : ici aussi, toutes les formes peuvent se rencontrer; rash scarlatiniforme ou morbiliforme, érythèmes analogues à l'érythème « marginé discoïde de Besnier ».

On y trouve parfois des nodules identiques aux nodules de Meynet.

Formule sanguine : fréquemment légère anémie.

Leucocytose de 10 à 30.000 avec polynucléose neutrophile 70 à 75 %; V.S. : toujours élevée.

Exploration radiologique : intégrité presque absolue de l'os et du cartilage.

Exploration chimique des humeurs : normale.

Evolution : (1947).

On peut voir des rémissions spontanées allant jusqu'à plusieurs années, des améliorations notables après certaines maladies infectieuses (rougeole, ictère), mais l'évolution est redoutable, habituellement fatale (survie variable de 6 à 20 ans).

Mort dans une cachexie fébrile ou par une complication, rarement cardiaque ou tuberculeuse, plus souvent pulmonaire. Parfois, amylose viscérale. Robert Debré dit : « Il n'y a pas d'adulte qui mène une vie normale ou quasi-normale après avoir été atteint dans son enfance de maladie de Still. »

Françon, qui en a vu quarante cas (le travail de Lamy de 1947 porte sur onze observations), prétend que l'on peut voir une stabilisation et même une régression et que la mort est exceptionnelle. Atteint l'âge de 15 ans, le pronostic serait favorable. C'est aussi l'avis de Bernheim et de Troncy (thèse Lyon, 1950).

Signalons que ces opinions furent émises avant le traitement hormonal.

2° **La polyarthrite chronique déformante et ankylosante.**

C'est le nom donné par LAMY à la deuxième forme du rhumatisme chronique de l'enfant. Elle est très rare.

Le début (de 1 à 5 ans) est progressif, sans température, éruptions ni douleurs diffuses. Il peut être brusque, monoarticulaire.

L'évolution se fait sur des années par atteintes successives des articulations, vers l'immobilisation et les déformations analogues à celles de la P.C.E. avec remaniement osseux important : ostéophytes, subluxation, objectivés par les radiographies.

La différence avec le Still est la suivante :

— Le degré important de raideur et d'ankylose;

— Les douleurs moins vives;

— L'absence d'adénopathie, de splénomégalie, de température (parfois cependant un peu de fièvre) et d'éruptions cutanées;

— Ni anémie, ni leucocytose. Pas d'atteinte cardiaque;

— Les importants dégâts osseux.

L'évolution : par poussées, et marquée par des troubles graves du développement (brachydactylie, microrétrognathie).

Les complications sont essentiellement : oculaires, iritis, iridocyclite, parfois kératite (un de nos cas); amylose viscérale, plus fréquente que dans le Still.

Le pronostic est mauvais, mais on a vu des guérisons spontanées ou médicamenteuses (sels d'or).

3° Nous ajouterons à ces deux types cliniques, le syndrome décrit en 1943 par WISSLER (*Monatschrift Kinderh.*, 94-1-1943) sous le nom de « *Subsepsis Allergica* » et classé par FANCONI en 1946 entre les maladies de Bouillaud et de Still.

Ce syndrome de WISSLER-FANCONI (dont nos maîtres, les professeurs FONTAN et VERGER ont, en 1948, publié le premier cas français) offre le tableau :

— D'une température évoluant sur de longs mois par poussées successives,

— Accompagnée chaque fois d'un érythème récurrent à type variable et d'arthralgies,

— On note une leucocytose avec polynucléose neutro et éosinophile,

— Les hémocultures sont négatives. On trouve en règle, ni rate, ni ganglions. La V.S. est constamment élevée,

— Le cœur, indemne, peut présenter un souffle d'endocardite.

Fanconi pense que ce syndrome pseudosepticémique serait une manifestation d'allergie streptococcique. Le pronostic en serait favorable.

Le symposium de 1951 sur le syndrome de Chauffard-Still allait fournir l'occasion d'affronter les thèses rivales des pédiatres français (Debré, Lamy, Bernheim) et des rhumatologues (M.-P. Weill, Françon, Coste) et par le jeu des questions directes de préciser les positions respectives.

Le professeur Debré maintint ses positions : existence de deux formes bien définies, sans faits intermédiaires. Le professeur Lamy concédant, toutefois, quelques lésions radiologiques (ostéoporose, légère réaction périostée) au Still.

Bernheim y affirma, une fois encore, la nécessité d'élargir le cadre de cette maladie, dont on voyait se raréfier les formes vraiment typiques et proliférer les « en marge de... », les « pseudo » maladies de Still. Il demandait d'être moins exigeant sur les critères radiologiques et les autres signes cardinaux, au point de rendre, il faut l'avouer, les limites extrêmement floues.

Wissler y affirmait les positions de l'autre camp (rhumatologues) :

« Il me semble plus prudent de dire qu'il existe une maladie d'ensemble qui est la polyarthrite chronique de l'enfance et qui comprend des formes spéciales, telles que les formes adé-

nopathiques que l'on peut appeler les formes de Still et les formes chroniques et les formes avec syndrome septicémique. »

On confronta les statistiques presque opposées, suivant la conception qu'on se faisait du Still :

Wissler : 3 Still sur 26.

Gunnar Edstrom : 3 sur 65.

Clement, Françon, Lamy, Lesné pensent que la maladie de Still est la plus fréquente.

L'opposition était si vive que le professeur Coste, dans un but d'apaisement, proposait une rencontre avec présentation de malades. A notre connaissance, elle n'a pas encore eu lieu.

En résumé. — Personne ne doutait de l'existence de deux formes extrêmes, mais on discutait sur l'unité de la maladie rhumatismale de l'enfant.

Alors que Lamy et Bernheim affirmaient l'intégrité de l'appareil oculaire dans la maladie de Still, le professeur P. Bonnet devait, en 1953, démontrer le contraire : dans les deux formes, il fallait compter 20 % de lésions oculaires.

OBSERVATIONS

Ces dix observations, inédites pour la plupart, représentent le fruit de nos prospections dans le Sud-Ouest. Deux enfants n'ont jamais été hospitalisés à Bordeaux et nous devons les renseignements les concernant aux médecins traitants. Parmi les autres, plusieurs n'ont fait qu'un court séjour à l'Hôpital des Enfants de Bordeaux, mais nous avons tenu à les retrouver, à reconstituer l'évolution souvent si particulière de leur maladie, à noter les incidences des multiples traitements qu'ils ont subis et à faire le point (juin 1956).

Cliniquement, ces cas sont très différents, nous les classerons du syndrome stillien le plus pur (et même au-delà, car notre première observation s'apparente au Wissler-Fanconi) à la polyarthrite déformante et ankylosante, analogue à la P.C.E. de l'adulte.

Sur le plan *thérapeutique,* même diversité. Les malades furent traités dans des services différents, suivis par des médecins aux prises avec leurs tendances personnelles, les désirs et la bonne volonté des familles et de l'enfant, le problème pécuniaire.

L'ensemble manque incontestablement d'unité. Mais, de chaque cas, nous essaierons de dégager l'essentiel, de résumer sans trahir des dossiers, parfois volumineux, usant, au besoin, pour ce « digest », d'abréviations courantes.

OBSERVATION n° 1.

Joa... (Jacques), né le 15 août 1947.

Antécédents personnels : rougeole, bronchite.

En mai 1954, il présente un tableau fait de température à grandes oscillations quotidiennes (40°-37°) accompagnée de frissons. L'enfant se plaint d'arthralgies (épaules, poignets, cheville droite) très fugaces. Sur les membres apparaissent des macules érythémateuses. Appareil digestif : constipation tenace, avec débâcles diarrhéiques.

Il est hospitalisé à Agen et traité par la cortisone et la pénicilline.

Il présentera ensuite plusieurs crises semblables que le traitement hormonal ne pourra qu'espacer. De courte durée (trois à quatre heures), elles consistent en hyperthermie à 40-41° avec frissons, douleurs diffuses, et erratiques, articulaires, abdominales, etc.

L'accès qui motive son hospitalisation le 20 avril 1955, dans le service de clinique médicale infantile de M. le professeur FONTAN, est particulièrement dramatique.

Examen à son entrée. — Etat général : médiocre, pâleur, cyanose des extrémités, amaigrissement considérable, polypnée. Température à 40°, pouls à 120.

Les articulations : douleurs fugaces, à la tibio-tarsienne, épaules et aux poignets où on note une tuméfaction du carpe discrète, bilatérale mais prédominante à droite, peu douloureux à la mobilisation. Pieds équins.

Amyotrophie globale.

Des éruptions érythémateuses siègent sur l'abdomen, la face, l'avant-bras et les mains.

Quelques ganglions inguinaux petits et mobiles. La rate est percutable. Cœur : simple tachycardie.

Examens complémentaires. — N.F. : G.R., 4.840.000; G.B., 47.200 (polynucléaires, 92 %).

Fribinogène : 4,60 g.

Des hémocultures répétées, le sérodiagnostic de Wright, l'I.D. à la mélitine, la cutiréaction seront négatifs.

Le traitement d'urgence comprend : digitaline, pénicilline (2, 6, puis 8.000.000 U. en perfusion) pendant six jours; on y adjoint 200 mg de phénylbutazone et 1 g de streptomycine par jour.

Pendant douze jours, la température va osciller de 37° le matin a 40°-41° le soir. L'état général est précaire (vomissements bilieux, épistaxis).

Les éruptions s'intensifient et prennent un aspect scarlatiniforme aux membres et mobiliforme sur le thorax et l'abdomen : deux jours plus tard apparaîtra un souffle systolique léger.

Le 4 mai, nouveau traitement : 200 mg de cortisone avec des perfusions de 200 mg d'auréomycine et 1,5 g de spiramycine.

On assiste à un retour spectaculaire de la température à la normale, à la disparition du souffle systolique avec apparition d'extrasystoles, une amélioration de l'état général perturbé cependant par des épistaxis. Les examens montrent un temps de saignement à 13 minutes, des plaquettes à 70.000.

L'amélioration, sous cortisone, va persister malgré quelques incidents.

Vers le 20 mai, installation d'un syndrome néphritique œdémateux et hématurique passager.

La formule leucocytaire descendra jusqu'à 2.000, dont 66 % de lymphocytes.

Un souffle holosystolique de base apparaîtra et persistera. La cortisone sera abaissée progressivement à 150, 100, puis 50 mg (sous auréomycine per os).

L'infiltration œdémateuse des bourses et des chevilles s'atténue, mais le visage reste bouffi. La V.S. (vitesse de sédimentation) est à 31-70.

Le 3 juin : nouvelle apparition de pétéchies (bras et visage) et des épistaxis. Plaquettes à 22.000.

Le 23 juin : arrêt de la cortisone. On fait trois injections de 50 mg d'A.C.T.H.

Au départ de l'enfant, l'état général est satisfaisant, apyrexie, les œdèmes ont disparu mais il garde un aspect cushingoïde du visage, cœur normal (E.C.G.), N.F. normale. On le rééduque à la marche. La V.S. est cependant à 38-65.

Jusqu'à décembre 1955, il ne reçoit aucun traitement et reste en bonne santé, lorsque éclate un nouvel accès identique aux précédents : une température pseudo-palustre avec frissons quotidiens, éruption érythémateuse aux faces dorsales des deux poignets, arthralgies fugaces.

Le traitement comprend treize perfusions quotidiennes de 200 mg d'auréomycine (sans effet) et l'administration de huit comprimés de cortancyl (sous auréomycine per os) à doses dégressives jusqu'à un comprimé en juin 1956.

Cette reprise de la maladie dure quinze jours. Il se produit ensuite deux manifestations éruptives (quelques éléments maculeux aux faces dorsales des deux poignets) sans température ni douleur.

Le 20 mai 1956, sous cortancyl, il fait une récidive : température du même type, syndrome digestif (vomissements, constipation), éruptions identiques localisées cette fois à la face palmaire des mains.

Traitement. — Reprise de 40 mg de cortancyl par jour et sanclomycine I.M. avec vitamine C per os.

Le 10 juin, la crise est terminée spontanément, semble-t-il, l'état général est bon mais l'enfant garde un faciès extrêmement bouffi. Articulations normales.

COMMENTAIRES

1° *Cliniques.* — *a*) Ce cas nous semble proche du syndrome de Wissler-Fanconi. Poussées thermiques à répétition accompagnées d'érythèmes éphémères. Arthralgies fugaces. Une fois, tuméfaction articulaire passagère. Adénopathie discrète, rate percutable. N.F. : polynucléose neutrophile, mais pas l'éosinophilie signalée dans le Wissler-Fanconi. Lésion endocarditique. Hémocultures négatives.

b) Tendance aux hémorragies (purpura, épistaxis) sous cortisone.

2° *Thérapeutiques.* — *a*) Sauf au cours de son hospitalisation à Bordeaux, où l'association cortisone-auréomycine eut un effet spectaculaire sur la température et plus lent sur l'état général, l'évolution de la maladie semble peu influencée par les hormones (cortisone puis cortancyl).

b) Incidents du traitement.

On a signalé des accidents hémorragiques sous traitement cortisonique analogues à ceux observés chez cet enfant.

Les œdèmes importants semblent se rattacher à un facteur rénal (signes biologiques de néphrite) plus qu'à une rétention hydrosodique due au traitement.

Importante surcharge graisseuse faciotronculaire.

OBSERVATION n° 2.

Lou... (Gabriel), né le 14 octobre 1945.

Nous ne publions qu'un très bref résumé de cette observation relatée dans le détail dans la thèse de ETENAUD (Bordeaux, 1955), à propos du traitement du rhumatisme de l'enfant par la phénylbutazone et obligeamment communiquée par le docteur M. TRAISSAC.

Il s'agit d'un enfant, sans antécédents particuliers, qui a fait quatre séjours dans le service du docteur M. TRAISSAC, à Bordeaux, pour des épisodes identiques de température polymorphe, d'éruptions urticariennes importantes, fugaces mais rebelles au traitement, d'arthralgies avec apparition au cours de son deuxième séjour de déformations typiques du carpe et au cours du quatrième, d'arthropathies frappant les doigts, le coude gauche et les deux tarses.

La rate s'est révélée percutable au cours du troisième séjour; les adénomégalies, discrètes, ont toujours existé. Au deuxième séjour est apparu un souffle cardiaque discret passager.

Le 1er juin 1956, l'état général est excellent. Agé de 10 ans et demi, il mesure 1 m 34 et pèse 33 kilos. Plus de température ni d'éruptions (il en aurait présenté récemment quelques-unes d'origine alimentaire), les articulations ne sont pas douloureuses. On devine un bombement bilatéral du carpe prédominant à droite. Les articulations interphalangiennes restent déformées en fuseau (index et médius).

Aux pieds : très nette tumeur dorsale du tarse surtout à droite où s'ébauche un pied creux avec bride aponévrotique plantaire. La marche est normale.

La rate se percute légèrement. Gros ganglions épitrochléens.

V.S. : 5-15.

N.F. : G.R., 4.040.000; G.B., 9.600 (neutro, 56 %).

COMMENTAIRES

1° *Cliniques.* — *a*) Bien qu'au cours de son premier séjour on ait pu penser à un syndrome de Wissler-Fanconi, l'enfant présente ensuite le tableau typique de la maladie de Still avec cependant une importance inhabituelle de l'élément éruptif. Il faut signaler que cet enfant bien que l'on n'ait pu détecter aucun allergène particulier, présente un

terrain d'allergie cutanée très sensible. Il paraît logique de penser qu'une maladie de Still survenant chez un sujet prédisposé aux éruptions ne puisse qu'accentuer ces dernières.

b) Existence d'un souffle cardiaque systolique de pointe, discret et fugace.

2° *Thérapeutiques.* — *a*) La sensibilité particulière du sujet au salicylate de soude (deux intoxications graves);

b) Les heureuses influences non durables, la première fois de la pénicilline, la deuxième fois de l'A.C.T.H.;

c) L'échec du traitement associé cortisone-terramycine à faibles doses et sels d'or;

d) L'amélioration et la stabilisation intéressantes (recul 15 mois) obtenues par la phénylbutazone per os.

*
* *

OBSERVATION n° 3.

Mor... (Liliane), née le 10 mars 1946.

Antécédents personnels : à la suite d'une vaccination (T.A.B.D.T.) le 3 décembre 1952, elle est restée adynamique pendant deux jours.

Début : le 3 mars 1953, l'enfant fait une angine érythémateuse suivie bientôt de douleurs articulaires avec signes inflammatoires aux chevilles puis aux épaules.

Rapidement s'installe un tableau de polyarthrite avec température (37° à 38°) et frappant surtout épaules, genoux et petites articulations des mains.

Un traitement au salicylate de soude n'a aucun effet.

La cortisone à la dose de 100 mg pendant trois semaines, puis à dose décroissante pendant quinze jours, n'a pas d'effet sur la température qui, dès la diminution des doses, se met à présenter des grandes oscillations de 37° à 39° (38°-39° le matin, 37° le soir) tandis que les douleurs articulaires réapparaissent.

Cutiréaction, sérodiagnostic de Wright négatifs; cœur, R.A.S.

Le 11 mai 1953 : l'enfant entre dans le service du professeur Fontan sur les conseils du docteur Deyche.

Etat général bon, teint rosé, température à 39°.

Examen. — Articulations : poignets, tumeur dorsale du carpe prédominant à gauche. Actuellement, non douloureux à la mobilisation ni spontanément, pas de réduction de la mobilité articulaire. Autres articulations, rien d'anormal.

Radiographie : aucune altération osseuse.

Eruptions cutanées. — A la face antéro-externe des deux cuisses, quelques éléments érythémateux peu marqués apparus en même temps que les arthralgies.

Quelques petits ganglions inguinaux et axillaires non douloureux mobiles. Rate non percutable. Cœur, R.A.S.

Examens complémentaires. — N.F. G.R., 3.940.000; G.B., 17.600 (polynucléaires, 86 %).

V.S. : 78-120. Fibrinogène, 7,80 g.

Traitement. — Salicylate de soude : 6 g.

Le lendemain, apparition de macules érythémateuses assez discrètes sur le dos de la main et du poignet, surtout à droite ainsi qu'une accentuation de celles existant déjà.

Devant des signes prémonitoires d'acidose, on donne à la place du salicylate, 3,50 g d'aspirine.

L'état se modifie peu.

Le 20 mai, on commence la cortisone à la dose de 100 mg pendant quinze jours, puis à doses dégressives. La température devient aussitôt normale. La tuméfaction dorsale diminue ainsi que les éléments érythémateux.

Le 20 juin, à sa sortie, la V.S. est à 20-46, le fibrinogène est à 2,2 g.

Le traitement a été bien supporté, simple tendance à l'hypertension et à la prise de poids.

Sortie de l'hôpital, l'enfant fait des poussées fébriles très polymorphes, avec reprise des arthralgies et aggravation des fluxions articulaires résiduelles.

Traitement : cortisone, en prises discontinues à la recherche de la « dose utile » (avec terramycine et adiazine) et quelques injections d'allochrysine.

Le résultat immédiat acquis par la cortisone ne se maintient pas, tout arrêt du traitement hormonal est suivi d'une flambée de température.

En septembre 1953, on trouve : tuméfactions dorsales des deux carpes et poignets très marquées.

Tuméfaction des articulations interphalangiennes.

Les deux hanches sont empâtées. Les genoux augmentés de volume. Tumeurs dorsales du tarse bilatérales.

On ne retrouve plus d'éruption, il n'y a ni ganglions ni splénomégalie.

L'état général de la petite malade s'aggrave chaque jour, les douleurs spontanées et provoquées, très vives, lui ôtent le sommeil.

En octobre 1953, on reprend la cortisone à fortes doses (avec antibiotiques et vitamines C).

Le traitement intensif est de courte durée, il semble avoir une heureuse influence immédiate sur la température, mais lorsque l'on espace les prises ou que l'on diminue la dose, la température remonte.

On va assister, alors que l'enfant prend de temps à autre (en raison des incidents du traitement) de la cortisone jusqu'en juin 1954, à une atteinte par le processus rhumatismal de *toutes* les articulations qui présentent des signes inflammatoires marqués.

La tension artérielle augmente. L'enfant est bouffi, l'hirsutisme très marqué. L'appétit exagéré, les épistaxis nombreux.

L'hydrocortisone intra-articulaire ne donne rien.

Le 23 juin 1953, les parents, lassés des échecs de la médecine allopathique, s'adressent à l'homéopathie.

Pendant quinze jours, il semble y avoir une aggravation des symptômes, mais en un mois, on assiste à leur refroidissement : la fièvre tombe, les articulations reprennent un aspect quasi normal. Les douleurs spontanées disparaissent, l'enfant s'installe progressivement dans un état d'ankylose généralisée.

En juin 1956, nous examinons un enfant pétrifié, le visage seul est expressif.

Les articulations n'ont pas, en dehors des chevilles, de déformations évidentes.

Epaules droite et gauche : tous les mouvements sont très limités.

Coudes droit et gauche : flexion 90°, extension 100°.

Poignets droit et gauche : flexion-extension, prosupination impossibles.

Doigts : ankylose et déformation surtout des première et deuxième phalanges, l'enfant peut cependant écrire.

Hanches : bloquées à 110°.

Genoux : flexion 80°, extension 90°.

Chevilles : tuméfiées, bloquées en léger équinisme.

Orteils : libres.

Colonne vertébrale très soudée, légère flexion de la tête possible.

Temporomaxillaires : maximum d'espace, entre le bord libre des incisives, moins d'un centimètre.

Radiographies. — 1° Genoux : calcification des cartilages de conjugaison qui ont presque disparu. Pincement des interlignes.

2° Poignets : décalcification bilatérale, corticales très minces. Gauche, synostose radioscaphoïdienne. Quelques troubles du développement de l'extrémité inférieure du cubitus; droit : bloc carpien, troubles du développement des apophyses radiale et cubitale.

3° Doigts : troubles trophiques des épiphyses proximales des quatre dernières phalanges. En plus, à gauche, remaniement en coup d'ongle de l'épiphyse distale des trois derniers métacarpiens.

Amyotrophie extrêmement importante, généralisée. Ni rate, ni ganglions.

Cœur : R.A.S. Non pubère. Psychiquement, enfant bien développée.

Psychiquement, enfant bien développée.

Non pubère.

COMMENTAIRES

1° Cliniques : *a*) Maladie de Still, au tableau de laquelle il manque la splénomégalie. Atteinte de toutes les articulations.

b) L'évolution rapide, en deux ans, vers l'ankylose avec disparition des poussées évolutives thermiques et douloureuses;

c) Les lésions radiologiques assez importantes, non classiques dans le Still.

2° Thérapeutiques : *a*) Le peu d'action et la mauvaise tolérance de la cortisone et sa difficulté d'application à domicile;

b) L'action (coïncidence ?) du traitement homéopathique sur les poussées évolutives. Mais l'évolution inexorable vers l'ankylose généralisée.

OBSERVATION n° 4.

Bay... (Nicole), née le 21 mars 1944.

Antécédents personnels : varicelle, bronchites à répétition.

L'état général de l'enfant est médiocre depuis six mois

Le 26 décembre 1954, éclate une hyperthermie marquée, avec signes d'infection intestinale. Malgré une hémoculture et, plus tard, un séro-diagnostic T.A.B. négatifs on pense à une salmonellose et l'enfant reçoit de la tifomycine.

La température s'atténue mais le 28 janvier, reprise de la fièvre, sueur abondante, traitée pendant cinq jours au gentisate de soude. Enfin, première apparition d'arthralgies (genoux, chevilles puis poignets) mobiles.

Les articulations sont tuméfiées et chaudes.

Etat général touché : pâleur, anorexie, sueurs profuses. On pense à un R.A.A., l'enfant reçoit du salicylate de soude.

Résultat nul, le salicylate est mal supporté.

Le docteur Colavolpe adresse alors l'enfant dans le service du professeur Fontan le 19 février 1956.

Examen. — Etat général : enfant pâle, sueurs abondantes, température 38°4.

Articulations : genoux, chevilles, augmentation de volume, chaleur locale. Les poignets atteints en dernier sont maintenant moins tuméfiés. Les articulations des doigts sont douloureuses à la mobilisation.

Rate percutable, adénopathie modérée. Hépatomégalie.

Cœur : tachyarythmie. A l'E.C.G., extrasystoles ventriculaires.

Examens complémentaires. — N.F. : G.R. 4.280.000; G.B., 16.400 (neutrophiles : 72 %).

V.S. 96-128. Fibrinogène : 3,90 g.

Cuti réaction : négative.

Traitement : cortisone, 150 mg avec 0,75 g de terramycine par jour. L'effet immédiat est bon, mais, au bout de trois semaines, outre les incidents du traitement (bouffissure du visage, hypertension à 13-8,

prurit palmaire, plantaire, et interdigital) la température réapparaît (oscillations 38°-40°) ainsi que des tuméfactions douloureuses des poignets, des chevilles, puis des genoux.

Cœur : tachyarythmie.

Le 22 mars 1954, on remplace la cortisone par le salicylate de soude (6 g) mal supporté, puis par l'aspirine (3 g) : résultat nul.

Le 30 mars, nouveau traitement : 1 comprimé 1/2 (300 mg) de phénylbutazone. La température se stabilise à 38°. L'état articulaire est inchangé.

Le 30 avril, on adjoint à la phénylbutazone des injections de sels d'or (17 injections, soit 85 cg en tout).

L'amélioration est lente, en un mois la température est normale, les douleurs disparaissent totalement, les articulations reprennent un aspect normal.

La V.S. passe de 99 à 72, puis à 42.

N.F. disparition de la polynucléose.

Le 2 juillet 1954 elle quitte le service avec un traitement à base d'aspirine, mais cependant l'état reste médiocre, l'enfant est fatiguée et fébrile.

En septembre 1955, rechute et nouvelle hospitalisation : fébricule, tuméfaction, chaleur, rougeur, douleur des articulations des genoux, poignets et chevilles.

Radiographie. — Pas de lésion articulaire.

Examen complémentaire. — V.S. : 28-65; Vernes : 72; fibrinogène : 3,10 g.

Traitement. — Cortancyl (deltacortisone) : 40 mg sous terramycine : 1,50 g.

La température se normalise à 37°. Les articulations prennent un aspect quasi normal. On diminue progressivement le cortancyl à 30 mg. Puis à 10 mg.

Fin octobre, l'enfant quitte le service en excellent état (la V.S. reste à 18-46) avec un traitement de 10 mg de cortancyl qu'on continuera quelques jours. Elle a reçu en tout 0,95 g de cortancyl.

Fin novembre se rallume un état subfébrile (V.S. 66-104). Les articulations sont touchées plus sévèrement que les autres fois.

Traitement. — Salicylate : échec. On reprend le cortancyl (30 mg) à doses dégressives. L'amélioration est rapide mais peu durable, dès l'arrêt du traitement, la V.S. passe de 12 à 105.

En janvier 1956, on reprend le traitement : 40 mg de cortancyl (plus érythromycine) à doses décroissantes que l'on associe à une cure de sels d'or (1,10 g).

Le 9 avril 1956, la température est normale; la V.S. à 6-20.

Début mai, suppression du cortancyl.

Juin 1956, l'amélioration se maintient. Température normale. Pas de manifestations articulaires. Les radiographies sont normales.

Le traitement est bien supporté dans l'ensemble à part quelques incidents : infiltration diffuse des téguments avec panicule adipeux très important. Légère hypertrichose.

COMMENTAIRES

1° *Cliniques.* — *a*) Il manque au tableau de la maladie de Still des adénopathies et des éruptions cutanées. La diagnostic cependant ne semble pas faire de doute.

b) Le début de l'affection est anormalement tardif.

2° *Thérapeutique.* — *a*) Echec complet et mauvaise tolérance du salicylate de soude.

b) Bon effet immédiat mais échec secondaire de la cortisone.

c) L'amélioration lente et sans lendemain de l'association sels d'or-phénylbutanoze.

d) L'effet très intéressant du cortancyl qui est capable de juguler les poussées mais n'a pas, semble-t-il, d'action durable si l'on abandonne le traitement (manque de recul).

*
* *

OBSERVATION n° 5.

S... (Jacques), né le 14 avril 1944.

Antécédents personnels : otites; à 5 ans, coqueluche.

En août 1953, début de l'affection extrêmement progressif, marqué pendant quelques mois par une température légère, oscillant autour de

38° et coupée de rémissions de quelques semaines, et des phénomènes articulaires concommitants assez fugaces, rares, aux poignets et aux chevilles. Très légers gonflements articulaires.

Le 9 janvier 1954, éclate un épisode plus brutal qui met l'enfant au lit. Le docteur ARMAND consulté, note :

Température à 40°.

Douleurs articulaires violentes localisées aux poignets et aux chevilles. En peu de temps les tumeurs dorsales du carpe et du tarse apparaissent.

Très passagèrement les épaules sont douloureuses à la mobilisation. Les genoux ne seront atteints que secondairement.

Par trois fois apparaissent des éruptions morbiliformes fugaces par plaques non prurigineuses de la face, de la partie supérieure du thorax et des membres inférieurs. Elles s'étalent sur deux mois et ne se renouvelleront pas ensuite.

V.S. élevée. Cutiréaction. Hémoculture. Sérodiagnostic T.A.B. et de Wright négatifs.

Traitement. — L'enfant reçoit alors les antibiotiques les plus divers sans influence sur la température faite de poussées avec sueurs.

Ensuite, cure de salicylate de soude, puis de gentisate, sans résultat.

Mois de mai 1954, l'état de l'enfant est médiocre.

Au mois d'août 1954, l'enfant est adressé au professeur VERGER qui constate :

Articulations : les douleurs des poignets et des chevilles se sont atténuées mais il persiste des tuméfactions de ces articulations.

Tuméfaction des petites articulations des doigts. Genoux légèrement globuleux, choc rotulien à droite. Pas d'autres localisations articulaires.

Rate largement percutable, non palpable.

Quelques ganglions axillaires et inguinaux.

Le professeur VERGER prescrit la cortisone à la dose d'attaque de 200 mg, puis 150 mg pendant une semaine, sous terramycine, puis à doses décroissantes jusqu'à 25 mg.

L'effet immédiat est spectaculaire sur tous les symptômes.

On essaie d'espacer les prises de cortisone. Au bout de trois mois les signes réapparaissent, atténués cependant. Outre son prix, le médica-

ment n'est pas sans effet secondaire : visage bouffi, poils très abondants. L'enfant signale des paresthésies dans les membres.

En novembre 1954, il part pour un service parisien, Hôpital Bretonneaux (Dr GERBEAUX).

Son hospitalisation n'apporte rien de plus à l'examen clinique si ce n'est la biopsie d'un ganglion épitrochléen qui ne montre aucune lésion typique de la maladie de Still, et l'absence de rate et de ganglions.

Le diagnostic porté (d'après la lettre du docteur GERBEAUX, communiquée par le docteur ARMAND) est celui de polyarthrite chronique déformante et ankylosante, sur l'absence actuelle de rate et de ganglions.

On essaie, à Paris, divers traitements : nivaquine, sans résultat. Phénylbutazone : atténuation de la température sans amélioration articulaire.

L'hydrocortisone locale amène une nette amélioration.

Associée à une cure de sels d'or, qui est faite à doses croissantes deux fois par semaine (dose totale : 1,50 g).

Le service parisien conseille de poursuivre ce traitement qui n'est ensuite que partiellement suivi.

Au retour de Paris, l'état de l'enfant s'est amélioré, mais la régression des phénomènes articulaires n'est pas totale.

Durant l'été, l'enfant subira une cure de sels d'or (1,20 g).

Il a toujours un peu de température, les articulations augmentent de volume sans devenir douloureuses.

En novembre 1955, il retourne à Paris où on le met au cortancyl : 35 mg pendant six semaines, les trois premiers jours de la semaine.

On assiste à un effacement progressif des déformations des doigts, poignets et chevilles.

Les injections d'allochrysine sont mal tolérées (hyperthermie) on l'abandonne.

A partir du 5 janvier, la dose du cortancyl est abaissée à 15 mg. L'enfant recevra ensuite du cortancyl à une dose variable adaptée à la réaction du malade et variant de 2 à 7 comprimés. Ces prises sont d'ailleurs espacées.

Le 13 février, on cesse tout traitement.

Jusqu'en juin, l'état est parfait. L'enfant mène une vie normale, va en classe, la température est normale. Il a reçu en tout 975 mg de cortancyl.

Lorsque nous examinons l'enfant, en dehors d'un aspect un peu adipeux (l'enfant pèse 44 kilos et mesure 1,45 m) et d'un faciès arrondi qu'il a toujours présenté, nous ne trouvons que des traces imperceptibles des anciennes déformations.

Ni rate, ni ganglions. Pas de lésions oculaires ni cardiaques.

Le cortancyl a été bien toléré.

COMMENTAIRES

1° Cliniques : *a*) Ce cas est intéressant au point de vue nosologique. Avec le professeur Verger, nous pensons qu'il s'agit d'une maladie de Still (température, éruptions, déformations articulaires typiques, absence de lésions radiologiques importantes, rate nettement percutable en août 1954). Le professeur Gerbeaux pensait à une polyarthrite déformante en raison de l'absence en fin 1954, de rate et de ganglions. Est-ce une forme de transition ?

b) L'influence des conditions climatiques (humidité) sur les poussées.

2° *Thérapeutiques.* — *a*) Un effet immédiat spectaculaire de la cortisone mais mauvaise tolérance du médicament.

b) Résultat passager de l'hydrocortisone intra-articulaire.

c) Résultat plus durable mais incomplet des sels d'or.

d) Bons résultats du cortancyl même après l'arrêt du traitement (recul seulement de cinq mois).

*
* *

OBSERVATION n° 6.

Dut... (Pierre), né le 8 février 1948 (1).

Antécédents personnels : acrodynie.

En décembre 1949, l'enfant fait une acrodynie un peu atypique, mais avec plusieurs signes, entre autres des troubles caractériels qui durent de longs mois.

(1) Nous tenons à remercier M. le professeur Pouyanne de nous avoir communiqué cette observation ainsi que le docteur Tastet, médecin traitant de l'enfant.

Début 1950 (l'enfant a plus de 2 ans) :

1° S'installe une température à 40° pendant plus de trois semaines.

2° Progressivement (s'étalant sur deux ans) se manifestent des atteintes articulaires, d'abord à la hanche droite, restant un moment mono-articulaire, puis aux genoux, aux poignets, aux chevilles, aux articulations des mains, enfin aux coudes.

Les articles sont gonflés et douloureux à tous les modes. Seront respectés, la colonne vertébrale, les épaules et les temporomaxillaires.

3° Des éruptions fugaces en plaques, ne durant pas plus d'une semaine, apparaissant au niveau des membres et du tronc.

4° Ni rate, ni ganglions. Rien au cœur.

Traitement. — Salicylate, puis gentisate de soude, bien tolérés, sans résultat. Les sels d'or (28 injections I.M. d'allochrysine) apportent une amélioration passagère.

Le 18 novembre 1952, un rhumatologue nantais note : une P.C.E. frappant surtout les hanches, les mains, les pieds, les genoux et les coudes (épaules et rachis normaux).

Gonflement diffus et chaleur locale des articles; une ankylose de la hanche et des genoux en mauvaise position (la cuisse droite est fléchie sur le bassin à 45°). Genou droit : véritable luxation des plateaux tibiaux réalisant une ankylose irréductible en flexion à 50°. Coude gauche : extension impossible.

Les radiographies montrent d'importantes lésions ostéo-articulaires sur la hanche droite. Tête du fémur décalcifiée, interligne pincé et irrégulier. Luxation de la branche ischiopubienne droite. Mains : érosions osseuses sur le massif carpien surtout à gauche.

V.S. : 47-71.

Le 12 décembre 1952, il est adressé par le docteur Tastet dans le service de clinique chirurgicale infantile du professeur Pouyanne.

L'examen montre les mêmes déformations articulaires, cliniques et radiologiques que le mois précédent :

Température autour de 37°5, ni rate, ni ganglions.

N.F. : G.R. 4.420.000; G.B. 14.000 (neutro, 69 %).

V.S. : 16-23.

Traitement. — Cortisone : dose d'attaque, 150 mg, puis, quatre jours à 100 mg, deux à 75 mg; mais la tension passant de 14-7 à 17-8, on arrête la cortisone pendant huit jours. Elle est reprise à la dose de 50 mg et bien supportée.

Le 10 janvier 1953, avant le départ de l'enfant, on lui confectionne des attelles plâtrées amovibles.

Le 23 mars, le professeur POUYANNE note une très grosse amélioration. Genoux gros mais souples et froids. Hanches un peu enraidies.

En août 1953, nouvelle poussée (température-arthralgies) que la cortisone (1,50 g) ne peut enrayer. Elle agit bien sur la température, mais peu sur les lésions articulaires. Le traitement n'est pas bien conduit. Les parents, devant le prix du médicament arrêtent les prises dès la chute de la température. On note : visage bouffi et hypertension.

En décembre 1953 (prof. POUYANNE), stade peu évolutif mais gros genoux en légère flexion. De même pour la hanche, pieds et mains. Bon état général. Traitement conseillé : extension continue. Elle n'est guère pratiquée, se révélant impossible sur cet enfant. Désormais, il ne prendra plus de médicaments. Les poussées évolutives ne réapparaîtront pas. Les mauvaises positions se fixent.

En juin 1956, à l'examen, nous trouvons un enfant qui présente un état général bon. Il est un peu petit mais a pris 5 kilos en un an.

Caractère irascible (reste d'acrodynie).

Articulations : hanche droite ankylosée en demi-flexion; gauche, mobile, un peu limitée. Genoux, flexion normale, extension maximum 140°. Chevilles enraidies. Epaules libres. Coudes globuleux, mouvements d'extension 140°, flexion normale. Poignets encore globuleux et raides. Mains légèrement déjetées « en coup de vent ». Doigts moniliformes. Les quatrièmes et cinquièmes sont hypotrophiques.

Pas de douleurs, sauf dans les mouvements forcés, amyotrophie importante. Curieusement, l'enfant peut marcher en « canard », accroupi On le porte à l'école.

COMMENTAIRES

1° *Cliniques : a*) Ce cas se rapproche davantage de la P.C.D.A. que du Still. Mais, il faut noter — l'importance des poussées thermiques

et les éruptions fugaces du début de caractère stillien — les lésions osseuses radiologiques importantes et l'ankylose vraie font partie du cadre de la P.C.E.

b) L'évolution est intéressante : c'est un grand infirme de 8 ans dont le rhumatisme semble refroidi et dont l'avenir, en dehors de ce handicap fonctionnel ne paraît pas compromis.

2° *Thérapeutiques.* — *a*) On ne peut juger parfaitement le traitement cortisonique en raison des conditions dans lesquelles il a été pratiqué. Mais il semble n'avoir pu arrêter l'évolution de l'affection, pas plus que les sels d'or.

b) Le traitement orthopédique associé a donné au début des résultats appréciables, mais il n'a pas été poursuivi à cause des difficultés techniques.

*
* *

OBSERVATION n° 7.

Mon... (Claudette), née le 21 mars 1942.

1944. Début à 2 ans 1/2 : tuméfaction isolée du genou droit avec impotence fonctionnelle et flexion irréductible de la jambe sur la cuisse.

Traitement. — Salicylate, sans résultat. Rémission au bout d'un an et demi.

En septembre 1948, nouvelle poussée rhumatismale pour laquelle elle fait un court séjour dans le service du professeur Fontan : fébricule, Genou gauche et poignet droit douloureux.

Radiographies. — Aspect irrégulier de la rotule et du bord postérieur des condyles fémoraux.

Examen complémentaire. — N.F. : G.R. 4.520.000; G.B. 10.800 (neutro 56 %).

Cuti, B.W. négatifs.

V.S. : 52-89; calcémie : 120 mg.

Elle reçoit, l'année suivante, deux cures d'allochrysine (10 injections de 5 cg). On assiste à une rémission complète et rapide jusqu'en 1951 où on voit une nouvelle poussée touchant les deux genoux, les coudes et la colonne cervicale. Guérison lente par les sels d'or et l'appareillage des jambes.

En septembre 1954 se produit une rechute entraînant un enraidissement douloureux d'abord de la cheville droite (les douleurs sont soulagées par un plâtre), puis, des coudes et des genoux, sans enflures mais avec douleurs et extension limitée. Enfin, atteinte de la cheville gauche, légèrement enflée, devenant douloureuse.

Ni rate, ni ganglions, ni éruption.

Etat général un peu altéré.

Amaigrissement. La température oscille de 37°3 à 37°8.

Radiographies. — Ostéroporose nette. Complication oculaire (longuement décrite dans la thèse de M^me^ A. Cassin, Bordeaux 1955, « Opacités nummulaires de la membrane de Bowmann dans le rhumatisme chronique juvénile »).

Nous en extrayons l'essentiel : apparition en poussée rhumatismale, d'une kératite en ceinture bilatérale avec aspect grillagé qui s'aggrave avec apparition d'une pigmentation dans la zone cornéenne opaque.

Novembre 1954, *examen :* enfant de 12 ans 1/2, un peu maigre.

Articulations. — Genoux : limitation des mouvements (flexion 90°, extension 120°). La marche se fait genoux demi-fléchis. Empâtement du creux poplité droit. Douleurs provoquées à la mobilisation forcée.

Chevilles : l'atteinte antérieure de la cheville droite a disparu.

Coude : flexion normale, extension 130°.

Autres articulations et colonne vertébrale normales.

Radio. — Décalcification.

Atrophie musculaire.

Ni rate, ni ganglions, pas d'éruption.

N.F. : G.R., 4.520.000; G.B., 12.400 (neutro : 75 %).

Examen complémentaire. — V.S. : 44-64; fibrinogène : 6,40 g.

Examen oculaire (Dr Pesme), janvier 1955 : acuité visuelle 8/10^e^ de chaque œil. Astigmatisme.

Au microscope cornéen :

O.D. cornée, opacité en ceinture avec aspect tâcheté (opacités nummulaires) de la partie médiane de la cornée. Ces taches semblent creusées dans la cornée au niveau de la membrane de Bowmann.

O.G. cornée, même aspect mais plus marqué. Aspect cloqué de la zone opacifiée de la cornée, avec en plus, grillage surcroisant les taches.

Traitement. — L'enfant dont la température oscillait à son entrée autour de 37°5 est placé sous cortisone : 150 mg, plus terramycine : 1 g, pendant un mois.

Au bout de trois jours, la température est à 37°.

Le 20 décembre 1954, très bon état général, pas de température.

Résultat fonctionnel partiel : pas de douleur à la marche mais légère tuméfaction et raideur des deux genoux. Extension limitée, position accroupie impossible. Amélioration oculaire légère (traitement : hydrocortisone-collyre).

Traitement. — Cortisone : 75, 50, 25 mg. Quinze jours chaque fois avec une série de sels d'or.

Le 14 mai 1955 (après une série d'aurolsulfide) : E.G. bon; V.S. : 36-81, plus de douleurs, mais limitation articulaire marquée, surtout aux genoux, moins aux coudes, rien ailleurs, avec gonflement discret des genoux, poignets et chevilles.

Rate percutable. Kératite : aggravation. A.V. : 5/10e pour chaque œil. Extension de l'opacité à la partie interne. Tendance à la fusion des opacités nummulaires.

Le 29 septembre 1955 (après deuxième série d'aurolsulfide), pas de nouvelle poussée, mais pas d'amélioration articulaire.

Examen oculaire (Dr Pesme) : O.D., nette régression A.V. 8/10e; O.G., aggravation, 4/10e. La zone tachetée envahit le centre pupillaire.

Traitement. — Extension continue (souvent conseillée, jamais pratiquée). Sels d'or (troisième série). Elle recevra deux séries annuelles de 50 cg d'aurol sulfide.

En juin 1956, cette grande jeune fille, âgée de 14 ans, pesant 46 kilos, est en bon état général, puberté il y a un an. Lésions articulaires légères.

Marche quasi normale. Coudes, flexion normale, extension 170°.

Poignets, doigts, légère déformation en fuseau.

Hanches et chevilles : R.A.S.

Genoux : droit, extension 170°, flexion 60°; gauche, extension normale, flexion 70°.

Examen oculaire. — On voit nettement les taches et l'opacité cornéenne de l'O.G. Pas d'extension de l'opacité, acuité visuelle : O.D. 8/10e, O.G. 6/10e.

COMMENTAIRES

1° *Cliniques.* — *a*) P.C.D.A. avec peu de lésions radiologiques, ayant évolué en plusieurs poussées, avec de longues rémissions (4 et 6 ans).

b) Atteinte oculaire assez rare : kératite en bandelette contemporaine de la troisième poussée articulaire.

2° *Thérapeutiques.* — *a*) Le bon effet sur les symptômes généraux, au cours de la dernière poussée de la cortisone.

b) Mais la récupération articulaire très satisfaisante semble due plutôt aux sels d'or.

* * *

OBSERVATION n° 8.

Dey... (Jean-Bernard), né le 7 août 1951 (partiellement publiée dans la thèse Eténaud, Bordeaux 1955).

Début le 15 mars 1953 (l'enfant a 18 mois). Les parents constatent au réveil, que le genou gauche est globuleux mais froid et indolore à la pression. L'enfant ne peut se tenir debout. Etat général par ailleurs conservé. Température normale. Deux jours plus tard, le docteur Ferrand examine l'enfant et trouve un gros genou avec légère hydarthrose. Flexion et extension limitées.

Examen complémentaire. — Cuti, B.W., radios, négatifs.

V.S. : sensiblement normale.

N.F. : G.R., 5.100.000; G.B., 12.000 (neutro 49 %).

Le 16 avril 1953, le professeur Pouyanne pratique un prélèvement de la synoviale. L'examen montre (Prof. Leger) :

« Les fragments synoviaux examinés sont surtout constitués par du tissu granulomateux, particulièrement riche en néovaisseaux et comportant des éléments cellulaires polymorphes. Il n'existe aucune production de nature tumorale. Pas d'image de tuberculose. »

En décembre 1953, devant la tendance de la jambe à se fléchir sur la cuisse, le professeur Pouyanne prescrit une gouttière en matière plastique que l'enfant gardera la nuit tout au long de sa maladie.

Il se produit ensuite une guérison apparente, incomplète toutefois.

En avril 1954, réapparition de la tuméfaction articulaire des deux genoux cette fois.

Le 5 juin 1954, le professeur VERGER note : absence de fièvre, d'éruption cutanée, de rate et de ganglions.

Deux genoux globuleux (tuméfaction périarticulaire), palper peu douloureux. Extension complète impossible. L'enfant marche péniblement les genoux un peu fléchis. Grande fatigabilité. « Dérouillage » pénible le matin.

V.S. : 43-60.

N.F. : G.B., 8.800 (neutro 34 %).

Traitement. — 75 mg de cortisone (plus terramycine avec régime déchloruré), vitamine C. et Cl.K. Les doses sont dégressives jusqu'à un demi-comprimé par jour.

L'effet immédiat est spectaculaire fonctionnellement (dès le premier comprimé). La disparition de la tuméfaction est surtout nette au genou droit. Aux doses faibles de 12 mg la douleur et l'impotence réapparaissent. Le médicament est bien toléré (il a reçu en tout 4,250 g de cortisone).

Fin 1954, augmentation de volume de la cheville droite et déformation des doigts (index et médius deviennent fusiformes).

Le 3 janvier 1955, on commence une série de sels d'or, à la dose de 2,5 cg tous les cinq jours (24 injections). Résultat : amélioration nette mais peu durable.

On essaie ensuite la phénylbutazone, 10 injections de 300 mg. L'effet des trois premières est spectaculaire mais l'état a ensuite tendance à s'aggraver au point que lorsque le malade consulte le professeur DAVID-CHAUSSÉE, le 17 mai 1955, celui-ci décide de faire de l'extension continue pour combattre la tendance à la flexion de la jambe sur la cuisse.

En mai 1955, l'enfant reçoit de l'aspirine, effet brillant mais sans lendemain.

En juin 1955, cure à Morsbronn. On ne constate aucune amélioration, douleurs, impotence, sensation de craquements des genoux.

En novembre, 1955 la V.S. est à 70-100. On commence le cortancyl avec injection de néostéron (30 mg toutes les trois semaines) et régime

hyperprotidique (4 comprimés au début, puis à doses dégressives jusqu'à un comprimé par jour). Peu à peu l'enfant retrouve son état normal. On constate une augmentation de l'appétit, peu de troubles secondaires.

Juin 1956, *examen.* — E.G : 90 cm, pèse 14 kilos, n'a pas pris de poids.

Genoux globuleux, froids, indolores, sans limitation des mouvements.

Cheville droite : un peu tuméfiée, à peine douloureuse à la mobilisation forcée.

Examen oculaire. — Radiologique : R.A.S.; V.S. : 27-72.

COMMENTAIRES

1° *Cliniques.* — *a*) Il s'agit d'une forme pauci-articulaire du R.C. D.A.

b) Les lésions radiologiques osseuses, probablement en raison de la précocité de la thérapeutique hormonale, sont restées discrètes et passagères.

c) Etat presque normal actuel de cet enfant.

2° *Thérapeutiques.* — *a*) Les effets immédiats mais peu durables de la phénylbutazone et de l'aspirine.

b) Effet moins spectaculaire, mais amélioration notable par une cure de sels d'or.

c) Les bons résultats de la cortisone et surtout du cortancyl mais la nécessité absolue de maintenir une dose utile pour juguler l'évolution de la maladie. La bonne tolérance du médicament.

*
* *

OBSERVATION n° 9.

Cha... (Josette), née le 19 avril 1944.

Antécédents personnels : une dilatation des bronches (D.B.).

L'enfant fait vers l'âge de 3 ans un syndrome clinique du type D.B. que l'on essaie de traiter par les antibiotiques, lorsque, au mois de juillet 1951, commence une polyarthrite localisée aux articulations radiocarpiennes et tibiotarsiennes des deux côtés.

Les articulations sont globuleuses mais froides. Mobilisation un peu douloureuse. V.S. : 34-66.

On se pose la question d'un lien entre la D.B. et la polyarthrite (le sérodiagnostic de WRIGHT, et cuti sont négatifs), le traitement au salicylate (4 g) est peu actif.

En juin 1952, l'état est le suivant (Dr BESSONNET) :

Température à 40° pendant quelques jours.

Blocage complet des poignets et des doigts.

Traitement. — Antibiotiques.

La température devient normale mais les ankyloses persistent.

Héparine : I.V. plus mobilisation, amènent une légère amélioration du poignet gauche.

Puis, sels d'or (2,5 cg tous les cinq jours), disparition de la douleur et de l'ankylose des doigts. Amélioration de la mobilité du poignet gauche.

Cortisone pendant dix jours sans résultat.

Extension continue, puis plâtrage du genou en bonne position.

L'état se stabilise pendant quatre mois.

En janvier 1953, nouvelle poussée de polyarthrite.

Traitement. — Sels d'or.

Le 18 février 1953, entre dans le service du professeur FONTAN.

Examen. — Température : 39°.

Articulations. — Coudes : G., augmentation de volume, un peu chaud, mobilisation douloureuse. D., déformé, non douloureux.

Poignets : G., tuméfié, mobilisation douloureuse. D., fixé en demi-flexion.

Mains : G., tumeur dorsale du carpe.

Doigts : déformés en fuseau et en Z, déjettement en « coups de vent », mobilisation douloureuse.

D. idem, un peu moins.

Genoux : G. plâtré. D. tuméfié, froid, mobilisation passive possible. Choc rotulien.

Chevilles : tuméfiées, douloureuses à droite, , ébauche d'une tumeur dorsale du tarse.

Radiographies. — Coudes : interlignes pincés et irréguliers.

Poignets : décalcification. G. pincement et irrégularité de l'interligne. D. idem (région médiane seulement).

Hanche : G., légers pincements.

Genoux : G. décalcification, pincement important de l'interligne fémorotibial ext. et féméroroluliens. D. très léger pincement interne.

Ni rate, ni ganglions, ni éruption.

Appareil pulmonaire : toux et expectoration abondante. *Examen :* normal.

N.F. : G.R., 4.920.000; G.B., 20.400 (neutro 82 %).

V.S. : 53-76.

Fibrinogène : 5,2 g.

Calcémie : 108 mg.

L'attention est ensuite attirée par la D.B.

Le 31 mars 1953, on entreprend un traitement à la cortisone à doses dégressives, 150 à 25 mg (en tout, 5,60 g sous péni-strepto).

La température tombe à 37°5. Les douleurs diminuent immédiatement, la V.S. passe de 32-80 à 20-45.

Le 20 avril 1953, on note : une disparition complète des douleurs aux membres. La mobilité articulaire a considérablement augmenté.

Membres supérieurs : surtout flexion avant-bras sur bras et mouvement des petites articulations des mains deviennent pratiquement normaux.

Membres inférieurs : flexion de jambe sur cuisse normale à droite, très limitée à gauche.

Chevilles normales.

E.G. excellent.

Température normale. Pas de signe d'intolérance à la cortisone.

V.S. : 3-6.

Le 28 mai, V.S. : 69-107.

Température peu élevée mais cependant inversée (37°5 le matin, 37° le soir).

Mobilité articulaire améliorée récemment.

On augmente la cortisone à 50 mg (contre 25, les jours précédents), associée à 1 g de terramycine.

Le 5 juin 1953, V.S. : 25-60. On décide de pratiquer des injections I.A. d'hydrocortisone et d'associer à la cortisone per os (25 mg), des injections de sels d'or.

L'enfant recevra ainsi 10 injections de 25 mg d'allochrysine et 8 injections d'hydrocortisone I.A. de 1,5 cc (4 au genou gauche, 4 au droit).

Le 9 juillet 1953, au cours d'un injection I.A. dans le genou droit, on découvre un épanchement puriforme qui montre à l'analyse : « présence de poly altérés, absence de germes et B.K., culture négative ».

La température est autour de 37°8. V.S. : 40-81. L'enfant se plaint d'arthralgies diffuses.

Le 27 juillet 1953, on confectionne pour l'enfant des attelles plâtrées. Ces appareils ne seront pas portés. L'enfant reste sans soins pendant près de deux ans.

En février 1955, nouvelle poussée évolutive.

En septembre 1955, entre au centre de rééducation de Saint-Fargeau (Dr Quéneau).

En fin septembre 1955, nouvelle poussée soignée dans le service du professeur Lelong par le cortancyl : arrêt de la poussée et amélioration articulaire (épaules, phalanges et genoux). Les doses de 50 mg, dont le professeur Coste avait souligné les dangers d'ostéoporose, n'ont pas eu de meilleur effet que celles de 25 mg (Dr Satge). L'enfant est ensuite traitée à Cochin dans le service du professeur Coste.

En février 1956, traitement orthopédique : plâtre pour corriger l'équin des deux pieds. Etat articulaire (aimablement communiqué par le docteur Queneau) :

Marche seule avec béquilles.

Epaules : G. presque complètement ankylosée; D. plus mobile.

Coudes : ankylose en flexion, D. 65°, G. 85°.

Poignets : ankylose en flexion palmaire, 20°.

Doigts : mauvaise utilisation à gauche.

Hanches : flexion 90°; genoux : flexion limitée.

Pieds : angle droit.

Il faut donc noter une aggravation importante par rapport à 1953.

COMMENTAIRES

1° *Cliniques.* — *a*) Forme grave de P.C.D.A. frappant presque toutes les articulations, sauf rachis et temporomaxillaires.

b) Dans l'étiologie, on peut discuter un rapport avec une D.B.

2° *Thérapeutiques.* — *a*) Effet moyen des sels d'or.

b) Bon effet de la cortisone et de l'hydrocortisone I.A. sur l'une des poussées (de 1953).

c) L'importance du traitement orthopédique (non suivi de 1953 à 1955).

d) L'amélioration partielle par le Cortancyl.

*
* *

OBSERVATION n° 10.

Mir... (Yolande), née le 18 janvier 1940 (1).

Antécédents personnels : rougeole, varicelle, réglée à 14 ans 1/2.

Antécédents héréditaires : le père et un grand oncle paternel de l'enfant auraient eu des rhumatismes chroniques ayant débuté à l'âge de 21 ans.

Début brusque à 12 ans, en janvier 1952, par une tuméfaction douloureuse des poignets, coudes, chevilles et petites articulations des pieds et des mains. Pas de température ni d'éruptions cutanées. Douleurs, uniquement, à la mobilisation.

Traitement. — Salicylate de soude (5 g).

Le 16 mai 1952, le professeur VERGER note des gonflements persistants mais variables en intensité : 1° des deux poignets à peu près bloqués; 2° des coudes, légèrement bloqués; 3° doigts noués à droite; 4° des deux genoux, à droite surtout (épanchement net); 5° des deux chevilles très enflées mais assez mobiles; 6° articulations métatarsophalangiennes gonflées et plus douloureuses (rougeur du gros orteil); 7° hanches douloureuses par période.

Pas de nodosités sous-cutanées. Amyotrophie certaine. Rate percutable. Pas de ganglions. Etat général altéré.

(1) Nous remercions M. le professeur Pouyanne de nous avoir obligeamment communiqué cette observation.

Examen complémentaire. — Cuti négative. V.S. : 95. N.F. : G.R., 4.300.000; G.B., 7.500 (70° % de poly).

Examens oculaire et radiographique normaux.

Traitement. — Sels d'or administrés par commodité en suppositoires.

Elle reste, ensuite, un an sans traitement. On voit une accentuation des ankyloses, mais elle peut marcher en boîtant.

Le 22 avril 1955, entre dans le service du professeur POUYANNE.

A l'examen, on note :

Température : 37°4.

Articulations : pas de douleurs spontanées. Epaules, gauche souple; droite, globuleuse, douloureuse.

Coudes : gauche, extension 170°, flexion normale, prosupination légèrement limitée; droit, ni chaud ni globuleux, extension 130°, flexion 80°, prosupination impossible.

Poignets : gauche, ankylose; droit, mouvements limités.

Mains : gauche et droite, flexion des deux phalanges sur la première irréductible.

La marche est possible mais avec une claudication importante.

Hanches : gauche, attitude vicieuse de la cuisse en rotation interne, bloquée en flexion, très douloureuse; droite, souple mais abduction 30°.

Genoux : gauche, globuleux. Génu varum : pas d'épanchement. Extension normale, flexion 130°. Droit, plus globuleux, très chaud, petit épanchement; douloureux. Flexion 30°, extension 130°.

Chevilles : pieds bloqués à angle droit.

Ni rate, ni ganglions. Pas d'éruption cutanée.

Examen complémentaire (25 avril 1955). — V.S. : 63-107. N.F. : G.R., 3.700.000; G.B., 11.000 (neutro 70 %).

Radiographies. — Coudes : gauche, pincements importants et aspect irrégulier des interlignes; droit, disparition de ces interlignes sauf à la partie interne. Corticales amincies et irrégulières.

Poignets : soudure radiologique du carpe. Pincement et irrégularités importantes de l'interligne radiocarpien. Décalcification.

Hanches : droite, normale; gauche, disparition de l'interligne avec aplatissement de la tête.

Genoux : gauche, pincement important des interlignes. Importante calcification du tendon rotulien. Corticales amincies. Droite, disparition complète des interlignes sauf à la partie interne. Grosses irrégularités des contours tibiaux et fémoraux. Calcification du tendon rotulien.

Le 27 avril 1955, la température oscille entre 37 et 37°5. On commence l'extension continue qui donne en quinze jours une certaine mobilité à la hanche gauche et une extension plus complète au genou.

On donne de l'hydrocortisone per os, à raison de 80 mg par jour, en quatre prises (pendant vingt-trois jours).

Le 18 mai 1955, le membre inférieur droit est en attitude correcte, jambe en extension complète; à gauche, hanche plus mobile et moins douloureuse, flexion du genou : 100°.

Le 1er juin 1955, on institue le traitement suivant :

Cortancyl, 8, puis 6, puis 4 comprimés, huit jours chaque fois.

Injections intra-articulaires au genou droit toutes les semaines d'1/2 cc d'hydrocortisone.

Extension discontinue.

Le 21 juin 1955, nette amélioration fonctionnelle. Extension spontanée du genou gauche. V.S. : 4-16. On abaisse le cortancyl à 3 puis 2 comprimés.

Radios. — Peu de changements.

Le 20 août 1955 :

Examen (Prof. Pouyanne). — Pieds : droit, en bonne position, ankylose fibreuse serrée; gauche, bonne position : 40° d'amplitude.

Genoux : droit, flexion de 170 à 80°, rotules peu mobiles, épaississement synovial sans hydarthrose, légère chaleur locale; gauche, froid, extension normale, flexion 80°, rotule mobile.

Hanches : droite, R.A.S.; gauche, ankylose fibreuse serrée en flexion : 20°, adduction : 20°, rotation ext. légère.

Poignets : droit et gauche, ankylose fibreuse lâche.

Coudes : droit, enraidi, flexion 80°, extension 130°, supination limitée; gauche, extension peu limitée.

La marche est gênée par l'ankylose vicieuse de la hanche gauche et la lordose qu'elle entraîne.

Le 26 août 1955, après arrêt du cortancyl, ostéotomie soustrochantérienne, cunéiforme, corrigeant l'adduction et la flexion. Plâtre pelvibicrural : un mois et demi.

Le 7 novembre 1955, reprise du cortancyl (1 c par jour) jusqu'à sa sortie le 9 février 1956 (V.S. : 13-23).

En juin 1956, *examen.* — Etat général : bon. Pilosité exagérée. Ne souffre plus, sauf au temps humide.

Articulations : Epaule gauche normale; droite, flexion-extension limitées, abduction 30°.

Coudes : gauche, extension 170°, flexion normale, prosupination presque normale; droite, extension 150°, prosupination gênée.

Poignets : globuleux surtout à droite, flexion-extension limitées des deux côtés.

Mains : droite et gauche, déformation en fuseaux des articulations des doigts; à gauche : hyperextension des doigts; à droite : en zig-zag.

Hanches : gauche, flexion, extension, abduction très limitées; droite, normale.

Genoux : un peu globuleux. Droit, attitude vicieuse en flexion légère, extension 170°, flexion 100°; gauche, ankylose lâche, extension 180°, flexion 160°.

Chevilles : globuleuses. Droite, bloquée à 90°; gauche, presque bloquée à 90°. Tarses un peu globuleux.

Marche : avance la jambe gauche raide en fauchant. Certain génu-valgum gauche.

La jeune malade doit entrer dans un centre de rééducation.

COMMENTAIRES

1° *Cliniques.* — *a*) Age tardif du début, 12 ans.

b) Tableau identique à celui de l'adulte.

c) Maladie qui semble refroidie, l'enfant garde des séquelles importantes mais vie quasi-normale.

2° *Thérapeutiques.* — *a*) Les sels d'or n'ont pas été faits correctement.

b) Le retard apporté à un traitement efficace (un an sans soins).

c) L'hydrocortisone per os, associée à l'extension continue, a donné un résultat moyen.

d) Le cortancyl associé à l'hydrocortisone intra-articulaire et à l'extension discontinue a eu un effet meilleur et plus durable mais sans récupération fonctionnelle considérable.

ÉTUDE CLINIQUE

Sans vouloir en étudier dans le détail la symptomatologie, nous allons passer en revue les particularités cliniques de ces dix observations.

Nous avons déjà parlé des conceptions des auteurs pour ou contre deux formes bien tranchées du rhumatisme chronique de l'enfant. Avons-nous eu des difficultés pour classer nos malades dans l'une ou l'autre des catégories ? Si nous nous en tenons au schéma rigide de LAMY, oui. Mais, si avec BERNHEIM et TRONCY, ROHMER, FRANÇON nous admettons la possibilité d'existence dans le Still de lésions radiologiques aussi importantes qu'un « bloc carpien » ou des « ostéophytes », non.

En adoptant ce cadre complaisant, nous sommes frappés de trouver dans nos dix cas (que nous n'avons pas du tout sélectionnés) autant de P.C.D.A. (obs. n^{os} 6, 7, 8, 9, 10) que de Still (obs. 1, 2, 3, 4, 5), c'est pour le moins en contradiction avec l'opinion de tous les auteurs.

LAMY, dans son rapport de 1947, nous signale qu'en quinze ans il n'a vu que trois cas de P.C.D.A. C'est l'avis des pédiatres et des rhumatologues français. Les statistiques étrangères (ainsi que nous l'avons déjà souligné) n'ont aucune valeur en raison de la différence de terminologie.

La prédominance du sexe féminin, affirmée par STILL, admise par GUNNAR-EDSTROM, BERNHEIM, n'est pas reconnue par tous les auteurs (FRANÇON, ATKINSON en 1939 sur 84 cas relèvent 48 garçons).

Sur nos cinq Still, il y a trois garçons.

Sur nos dix cas, cinq garçons et cinq filles.

Des antécédents personnels, nous ne pouvons tirer aucune conclusion valable.

Dans l'observation 9, la polyarthrite a suivi une dilatation des bronches frustre. Dans l'observation 6, c'est à la suite d'une acrodynie qu'elle a commencé.

Dans l'observation 3, l'enfant a fait un accident vaccinal (T.A.B.D.T.) sévère trois mois auparavant.

Dans les antécédents héréditaires et collatéraux, nous relevons une seule fois (obs. 10) des rhumatisants dans la famille (père et grand-oncle paternel de la malade).

L'âge de l'enfant, au début de la maladie, varie de 1 an et demi (obs. 8) à 12 ans (obs. 10).

Le « début avant la deuxième dentition » noté par STILL et repris par tous les auteurs, s'il est fréquent, n'est cependant pas indispensable. L'âge limite signalé est de 14 ans (HAJKIS); GELIN admet d'ailleurs l'existence d'une forme juvénile de la maladie de Still.

Sur nos dix cas : 3 ont débuté vers 2 ans (obs. 6, 7, 8); 4 vers 6-7 ans (obs. 1, 2, 3, 9); 3 vers 10-12 ans (obs. 4, 5 et 10).

Le mode de début. — Jamais le diagnostic n'a été fait précocement, et pour cause, l'évolution chronique étant un des caractères de l'affection.

Tous les auteurs ont souligné le polymorphisme de « l'entrée dans la maladie ». Enumérons les fausses pistes prises au début par les cliniciens.

Dans nos Still, à début en général hautement fébrile et éruptif, ce sont des septicémies X qui ont fait l'objet de multiples recherches (obs. 1 et 2); l'attention a été peu attirée sur une polyarthrite en raison de la discrétion des atteintes articulaires, ultérieurement le diagnostic évoqué fut le Wissler-Fanconi (il nous paraît justifié pour l'obs. 1).

Obs. 3 : début typique de R.A.A.

Obs. 4 : on pense à une salmonellose avant l'apparition d'arthralgies qui font poser le diagnostic provisoire de R.A.A

Obs. 5 : recherche de la mélitococcie.

Dans les P.C.D.A. :

Obs. 6 : dans les suites d'une acrodynie, début fébrile et éruptif, monoarticulaire (hanche).

Obs. 7 et 8 : problème du « gros genou » chez un enfant, et les recherches du début ont visé à éliminer la tuberculose ostéoarticulaire.

Obs. 9 : début brusque par une polyarthrite fébrile (R.A.A. typique).

Obs. 10 : atteinte successive de nombreuses articulations.

On est loin de la description classique de LAMY : « il n'existe pas de température et la maladie se porte d'abord sur une seule jointure ».

Les arthropathies. — Dans le Still, nous en avons déjà exposé les particularités.

LAMY note « la symétrie des atteintes articulaires ».

L'intégrité habituelle des épaules et des hanches.

Ce qui frappe CHEVALLIER et FRANÇON, c'est l'atteinte très tardive des hanches, sternoclaviculaires et des pouces.

BERNHEIM et TRONCY infirment d'ailleurs ces remarques.

Nous retrouvons ces caractères dans nos cas. sauf observations 1 et 5 où il y a une atteinte fugace des épaules, et l'observation 3 où *toutes* les articulations se sont prises successivement (évolution d'ailleurs admise par tous les auteurs).

Dans la P.C.D.A. : malgré le début atypique, nous retrouvons le tableau classique d'atteinte successive de plusieurs articulations et l'évolution par poussées vers des déformations analogues à celles de la P.C.E. de l'adulte.

L'hydarthrose est fréquemment retrouvée (obs. 8, 9, 10).

Radiographies. — Dans la maladie de Still, comme lésions osseuses, LAMY et JULIEN MARIE ne concèdent qu'une discrète décalcification et une réaction périostée légère.

BERNHEIM et TRONCY, relevant des observations typiques de Still avec lésions osseuses, publiées par SARROUY et PROST, et

Rocher et Lubiez, et présentant onze cas, se permettent de tolérer dans le Still, outre la décalcification, des synostoses, des ostéophytes, des géodes et même des luxations pathologiques de la hanche. Françon, en 1954, décrit des érosions en « coup d'ongle » avec arrêt ou accélération de l'ossification et périostite engainante.

Middlemiss attire l'attention sur la fréquence de la réaction périostée et des troubles de la croissance osseuse.

Dans nos cinq cas de Still : quatre fois l'intégrité osseuse est totale, et dans l'observation 3 ce n'est qu'au stade évolutif terminal que nous trouvons des déformations osseuses importantes : synostose, déformations en « coup d'ongle », troubles trophiques.

Dans la P.C.D.A., nous retrouvons les lésions classiques (entre autres dans l'obs. 6, une brachydactylie des 4e et 5e doigts), sauf dans l'observation 8 où ils ont été passagers, sans doute en raison de la précocité du traitement hormonal.

La splénomégalie. — Signe important pour tous les auteurs, il n'est pas indispensable au diagnostic. Nous l'avons trouvé (dans les Still évidemment), quatre fois sur cinq observations (1, 2, 4, 5), toujours de faible volume, elle n'était souvent que percutable (obs. 1, 4 et 5), une fois palpable passagèrement (obs. 2).

Nous la trouvons aussi deux fois percutable sur les cinq P.C.D.A., ce qui montre bien l'importance toute relative de la splénomégalie.

Les adénopathies. — « Signe primordial » pour Lamy. Nous les retrouvons dans nos cinq cas de Still. Sauf dans l'observation 2 où elles sont nettes, ailleurs il s'agit d'une *micropoly-adénopathie* banale sans rapport avec la localisation des *arthropathies.*

Nous ne les retrouvons pas dans nos cinq cas de P.C.D.A.

Dans la littérature on trouve des observations où man-

quent les ganglions, elles sont rares; mais il faut souligner aussi l'extrême banalité d'une adénopathie modérée chez l'enfant. En tous cas, c'est un signe utile mais non indispensable de la maladie de Still.

Les auteurs qui se sont intéressés à ce problème refusent d'accorder une valeur diagnostique à l'examen histologique des ganglions. C'est l'avis de Bernheim, Françon et M.-P. Weill. Les lésions sont du type inflammatoire avec développement du tissu réticulo-endothélial. Une biopsie ganglionnaire faite sur notre malade n° 2 montre également (Pr. Léger) « un remaniement inflammatoire important avec néo-vascularisation, fibrose et réaction réticulaire. Pas d'image spécifique (tuberculose en particulier) ».

Les éruptions cutanées. — Nous paraissent plus intéressantes.

Nous en avons décrit déjà les modalités. Elles existent chez quatre de nos cinq Still et chez un (obs. 6) de nos P.C.D.A.

Nous n'avons pas retrouvé les aspects d'érythème marginé de Besnier sur lequel insiste Debré.

Dans notre observation 1, ce sont des macules érythémateuses réparties sur les membres, le thorax et la face, l'éruption prendra ensuite curieusement un aspect scarlatiniforme aux membres et morbiliforme au thorax. A la dernière poussée on trouve des macules sur la face palmaire des mains.

Dans notre observation 2, les éruptions cutanées prédominent à la face (front, nez, joues), mais se révèlent mobiles et fugaces, quittant la face pour apparaître aux cuisses, aux jambes et au tronc.

Ce sont de petits éléments urticariens prurigineux, en placards, par endroits aspect en cocarde avec centre clair (érythème marginé à contours polycycliques du type éruption sérique).

Elles prennent parfois l'aspect de stries érythémateuses. Signalons la sensibilité cutanée de cet enfant au point de vue allergie.

Dans les observations 3 et 4, les éruptions, banales, n'ont existé qu'au début de la maladie. Nos maîtres, les professeurs FONTAN et VERGER, ont décrit en 1948, en marge de la maladie de Still, un cas qui s'apparente au Wissler-Fanconi et que nous avons pu retrouver. L'enfant qui a fait en 1951 un œdème papillaire de l'O.G., ayant fait craindre une tumeur cérébrale, est maintenant une belle jeune fille, pubère depuis deux ans, de 1 m. 58, pesant 54 kilos. Elle garde, cependant, une propension aux éruptions urticariennes avec migraines et vomissements, causées par des écarts de régime. Les arthralgies qui accompagnaient autrefois les poussées éruptives ne se sont pas reproduites depuis une appendicectomie en 1953.

En 1950, JANBON et coll. ont publié un cas identique d'une maladie de Still où l'élément cutané se révéla prépondérant. Nous pensons que notre observation 1 se rapproche de ces deux cas en raison de la discrétion des arthralgies, de l'absence (sauf une fois très légèrement et très passagèrement) de déformations articulaires et de l'apparition d'érythème à chaque poussée évolutive.

L'évolution du cas n° 2, Still typique, a toujours été dominée par d'importantes éruptions urticariennes et les arthralgies ne sont apparues qu'après deux mois de température et d'éruptions récidivantes.

La fièvre. — Tous nos Still ont une évolution hautement fébrile. Le type que nous rencontrons est celui d'ondes successives très irrégulières accompagnées presque toujours d'une recrudescence des arthralgies et des éruptions.

Dans l'observation 6 nous trouvons dans un cas classé par nous P.C.D.A., ce même type de température.

Dans les observations 7, 9 et 10, les enfants ont, à l'occasion des poussées évolutives, présenté une température légère (38°).

Dans un seul cas (obs. 8) l'enfant n'a jamais eu de fièvre.

Signalons aussi que dans tous les cas nous avons trouvé une V.S. élevée et dont les variations nous ont semblé en rapport avec l'évolution de la maladie.

Hématologie. — Nous retrouvons plusieurs fois (obs. 2, 3, 4, 6 et 10) la légère anémie décrite par STILL. Elle n'est jamais considérable (3.500.000 à 4.000.000).

La leucocytose « pseudoleucémique » sur laquelle a insisté en 1953 GELIN, n'est retrouvée que dans notre observation n° 1.

Ce malade présenta d'ailleurs au cours du traitement cortisonique, une leucopénie passagère à 2.000 avec lymphocytose (66 %).

Dans tous les autres cas (sauf le n° 8), nous trouvons une leucocytose modérée (de 11.000 à 17.000) avec polynucléose (66 à 86 %). Nous ne pouvons tirer les mêmes conclusions que GELIN sur la valeur pronostique de cette leucocytose, n'ayant pu pratiquer chez la plupart des enfants de N.F. récentes.

La cutiréaction et le B.W. sont négatifs chez tous les malades.

Appareil cardio-vasculaire. — Nous n'avons trouvé de lésions cardiaques, d'ailleurs passagères, sous forme d'un souffle systolique léger, que dans les formes extrêmes de nos cas de Still (obs. 1 et 2). Ceci est conforme à l'opinion des auteurs.

Lésions oculaires. — Une seule fois dans l'observation 7 (P.C.D.A.), nous avons trouvé une lésion autre que de la myopie ou une affection oculaire banale. Il s'agit d'une kératite en bandelette avec opacités nummulaires, dont nous avons déjà parlé.

L'évolution. — Disons, tout d'abord, que nous n'avons pas trouvé de rémission à la suite de maladies infectieuses bénignes, telle une varicelle observée en poussée évolutive dans le cas n° 2.

Le chapitre de l'évolution de la maladie de Still ou de la P.C.D.A. est un de ceux qui a été le plus controversé. Nous

avons plus haut rappelé les données classiques et précisé que les auteurs avaient émis leurs opinions avant l'apparition de la thérapeutique hormonale.

Dans nos observations, l'évolution se mêle à ce point à la thérapeutique que nous la reprendrons en détail à l'occasion du traitement.

Disons, cependant, que nos dix enfants sont en vie. Guérison ou rémission ? On ne saurait prendre parti dans la plupart des cas.

L'unité de la maladie rhumatismale de l'enfant.

Le fait d'avoir classé en deux groupes nos observations pourrait impliquer que nous prenons parti pour les tenants des deux formes : Still et P.C.D.A. Il n'en est rien. Personne n'a mis en doute l'existence de ces deux formes et il nous semble facile dans les quatre premiers cas de porter le diagnostic de maladie de Still et dans les quatre derniers de P.C.D.A.

Les observations 5 et 6 que nous avons tenté de rapporter le plus fidèlement possible à la suite d'enquêtes auprès des médecins traitants fournissent matière à discussion.

Le cas n° 5, nous l'avons vu, a été classé en 1954 par le docteur Gerbeaux comme une P.C.D.A. et par nous comme un Still. Il faut noter que lorsque le docteur Gerbeaux examina l'enfant, la rate largement percutable en août 1954, avait disparu en décembre. L'évolution fébrile, la présence d'éruption au début, la quasi-intégrité osseuse radiologique, cette rate, nous ont incité à parler de maladie de Still.

Le cas n° 6 a présenté la même évolution fébrile par poussées avec éruptions au début, l'absence de rate et de ganglions sans doute, mais en gros un tableau de maladie de Still. Nous en avons fait une P.C.D.A. sur l'existence de lésions osseuses radiologiques de la hanche et des mains. Certains auteurs auraient pu, légitimement, selon leur conception, en faire un Still.

Les limites de cette affection deviennent, on le voit, extrê-

mement floues. On erre à la recherche de critères et on ne peut saisir ce fantôme dont l'existence repose sur deux ou trois signes interchangeables. Si l'on admet le cadre dessiné par Still, les formes cliniques sont innombrables, certaines pourraient ressortir aussi bien de la P.C.D.A. Citons le cas intéressant que Julien Marie a suivi deux ans et qui débuta par un R.A.A., puis s'est présenté comme un Still, enfin s'est terminé par le tableau de la P.C.D.A.

Nous pensons donc, comme Wissler, Françon, Graber-Duvernay, M.-P. Weill, Sarrouy et Prost, qu'il n'y a pas de barrière entre ces deux manifestations du rhumatisme chez l'enfant. Mais l'existence même de deux formes extrêmes bien différentes chez des enfants du même âge, à l'hérédité et aux conditions de vie identiques, est une énigme. Toute explication avant que ne soit éclairci le « mystère du rhumatisme » serait prématurée.

THERAPEUTIQUE

L'avènement des hormones corticosurrénales en pratique médicale a relégué au second plan les thérapeutiques innombrables proposées il y a seulement quelques années. Elles ne sont d'ailleurs pas toutes périmées.

Lucien Garot (de Liège) s'est chargé, en 1947, au Congrès de Lyon, de faire le point. Après avoir fort sagement rappelé les difficultés pour juger valablement un traitement (nécessité d'éliminer le facteur psychologique même chez l'enfant, de tenir compte des guérisons spontanées et des rémissions de la maladie, enfin d'avoir suffisamment de recul pour tirer des conclusions) il fait une étude détaillée de tout ce qu'on a proposé.

1° Rôle important des conditions climatiques (climat sec et ensoleillé) de l'hygiène vestimentaire et alimentaire (régime équilibré, riche en vitamines) sans que les fortes doses de ces dernières aient apporté des résultats intéressants. Françon insiste aussi beaucoup sur ce facteur : nécessité du repos et d'une diététique saine. Dans ce domaine tous les genres de régime ont été proposés.

2° Le traitement des « foyers d'infection » sur lequel on avait fondé beaucoup d'espoir, ne s'avère utile que lorsque l'origine infectieuse est évidente et l'éradication du foyer très précoce. Il ne faut cependant pas négliger les infections bucco-pharyngées, otitiques et génito-urinaires (gonocoque, colibacille).

3° Parlons tout de suite des *traitements chirurgicaux* à visée pathogénique, qui semblent actuellement abandonnés.

a) Les sympathectomies, caténaires ou péri-artérielles, aux résultats très inconstants.

b) Parathyroïdectomies : peu d'utilité chez l'enfant.

c) La splénectomie, idée de CHEVALLIER, après de bons résultats chez l'adulte dans le syndrome de Felty, fut moins spectaculaire dans le Still, jugée dangereuse par LAMY.

4° L'apport de la physiothérapie n'est pas négligeable surtout l'orthopédie préventive et la kinésithérapie.

5° Les thérapeutiques de choc sont nombreuses. A visée pathogénique, les vaccinothérapies antistreptococcique et antigonococcique ainsi que les extraits de B.K. eurent peu d'action chez l'enfant. Il en fut de même avec les vaccins T.A.B., entérococcique ou polymicrobien, les divers sérums et la protidothérapie.

Le soufre (comment agent de choc) a donné à plusieurs auteurs des résultats plus intéressants.

DEBRÉ et LAMY utilisèrent une technique qu'ils considèrent moins choquante, la pyrétothérapie par ondes courtes (un bon résultat).

6° Les dérivés salicylés : Le salicylate de soude, actif dans dans la maladie de Bouillaud, n'a pratiquement aucune action dans la polyarthrite chronique (en dehors de quelques cas favorables publiés par LEMIERRE et MAHOUDEAU). Il en est de même du gentisate de soude.

L'aspirine a une action analgésique supérieure.

7° Les dérivés pyrazolés (antipyrine et pyramidon) ne sont pas sans danger.

La phénylbutazone (ou « butazolidine ») occupe une place importante mais non prépondérante en rhumatologie. Ses accidents (23 % selon COSTE) sanguins, digestifs, œdémateux, rendent parfois l'administration délicate. La meilleure voie finalement, semble être la voie buccale. Les doses conseillées sont de 3,50 g par semaine chez l'adulte.

Nous n'avons pas retrouvé de publications sur son utilisation dans la P.C. de l'enfant.

ETENAUD (thèse Bordeaux 1955) étudie 4 cas de rhumatisme

de l'enfant traités par la phénylbutazone : deux R.A.A., un Still (notre obs. 2) sur laquelle nous reviendrons, et un P.C.D.A. (notre obs. 8) avec des résultats variables.

8° *La Chimiothérapie.* — *a*) L'iode est maintenant reléguée au second plan.

b) Le calcium (surtout sous forme de gluconate intraveineux) est un médicament d'appoint utile.

c) Les sels d'or étaient, avant les hormones, le traitement le plus intéressant. Lamy présentant deux guérisons personnelles, déclare : « La chrysothérapie est le seul traitement efficace. » Françon est du même avis. Debré, Marie, Copeman, Van Dorp, Schlesinger, citent des améliorations. Troncy dans sa thèse rapporte 3 résultats excellents sur 6 malades traités.

On pourrait citer aussi les nombreux échecs, mais l'impression qui se dégage, pour favorable qu'elle soit est celle d'un résultat très inconstant et de l'avis de certains auteurs (Schlesinger) peu durable.

Garot rappelle les trois principes du traitement par les sels d'or : 1° précocité du traitement; 2° répétition des cures; 3° contrôle biologique régulier.

Les principales préparations dont nous disposons contiennent toutes de l'or et du soufre :

— Le thiosulfate d'or et de sodium (crisalbine, sanochrysine);

— L'aurothiomalate de sodium (myochrysine);

— Thiopropanol sulfonate double d'or et de sodium (allochrysine);

— L'aurothiopropanol sulfonate de calcium (oléochrysine) ou de strontium (oléochrysos);

— L'aurothioglucose (solganal B);

— Sulfure d'or colloïdal (aurol sulfide) très riche en or métal : 86 %.

Nous n'insistons pas sur les accidents de la chrysothérapie : intolérance légère, ou grave (érythrodermies, néphrites aiguës, purpura, agranulocytose, polynévrite, ictère).

LAMY a utilisé l'allochrysine en intramusculaire.

La dose qu'il conseille, pour un enfant de 5 ans, est de 1 cg tous les cinq jours, puis 1,5 cg et 2 cg jusqu'à une dose totale de 50 cg. Pour FRANÇON : 50 cg de 4 à 8 ans, 1,25 g de 8 à 12 ans, par 5 puis 10 cg d'allochrysine. Les cures doivent être distantes de plus de deux ou trois mois.

La meilleure tolérance pour une quantité équivalente d'or métal, du sulfure d'or colloïdal (aurol sulfide) a été soulignée par J. FORESTIER. Il serait donc intéressant d'utiliser cette nouvelle préparation chez l'enfant en y adaptant la posologie.

Les auteurs américains auraient : 20 à 35 % de résultats favorables, mais 25 à 30 % de réactions toxiques (dont 5 % de graves). Signalons que FORESTIER conseille l'administration simultanée d'extraits hépatiques et de vitamines C et PP.

FRANÇON attire l'attention sur la sensibilité rénale de l'enfant.

d) Les *sulfamides*, malgré les guérisons (ROHMER, un cas) ou les améliorations (BARNAY, R. CLEMENT, CATHALA), n'ont pas fait leurs preuves dans le rhumatisme chronique d'étiologie inconnue.

e) La pénicilline, également, a déçu dans le traitement des polyarthrites rhumatismales. Son action est bonne dans les arthrites gonococciques. TRONCY rapporte deux bons résultats dont un seul s'est maintenu sur quatre malades traités. En raison de l'insuffisance des doses à laquelle l'auteur attribuait cet échec, il en retire une bonne impression.

En 1947, DAMADE rapportait le bon résultat de la pénicilline dans une polyarthrite infectieuse, déformante avec splénomégalie et adénopathies de l'adulte.

Nous n'avons pas, depuis 1950, retrouvé de publication au

sujet du traitement des rhumatismes de l'enfant par la pénicilline ou d'autres antibiotiques. Signalons, toutefois, l'utilité de ces différents antibiotiques dans la destruction des foyers infectieux incriminés dans la pathogénie du rhumatisme.

2° *Corticothérapie surrénale.*

C'est la constatation, déjà ancienne (Garrod, 1890), de l'amélioration de la P.C.E. par la grossesse qui incita les chercheurs et les cliniciens à en isoler le principe responsable que l'on prévoyait de nature hormonale. Les hautes doses d'hormones sexuelles isolées n'amenèrent que des déceptions. Il fallut attendre 1948 après que Hench et Kendall eurent isolé assez de composé E (cortisone) pour l'expérimenter avec le succès que l'on sait dans le rhumatisme. Le champ d'action de la cortisone devait, d'ailleurs, s'étendre bien au-delà de la maladie rhumatismale, tandis que l'on isolait d'autres hormones plus efficaces avec moins d'inconvénients.

1° La corticotropine hypophysaire (A.C.T.H.).

2° La cortisone (17 hydroxy II déhydrocorticostérone ou composé E) n'est sans doute pas, malgré son effet thérapeutique, l'hormone physiologique.

3° L'hydrocortisone (cortisol ou composé F) est la 17 hydroxycorticostérone et représente la principale hormone naturelle. Administrée localement (intra-articulaire) ou par voie générale, per os.

4° La delta I déhydrocortisone (ou métacortandracine ou prédnisone ou méticorten ou delta cortisone du codex) spécialisée par les laboratoires Roussel, sous le nom de cortancyl.

5° La 9 alpha fluoro hydrocortisone, autre hormone voisine, a une action antirhumatismale dix fois supérieure à celle de la cortisone, mais son action sur l'équilibre hydrosalin proscrit son utilisation en thérapeutique.

Les actions biologiques et cliniques de ces hormones sont

bien connues, leurs inconvénients mineurs et graves, également. Nous n'y reviendrons pas, si ce n'est pour souligner le progrès que constitue l'avènement de la delta cortisone.

— Aux doses thérapeutiques, elle n'a aucune action rétentionnelle sur l'eau et le sel et ne provoque que très faiblement une déperdition de potassium.

— Pas d'action sur la coagulation du sang.

— Pour une activité anti-inflammatoire plus intense.

— Les « side-effects » jamais inquiétants, sont les mêmes que ceux de la cortisone, cependant l'augmentation de la glycogénèse (« diabète prednisonique ») et l'augmentation de la sécrétion stomacale sont plus marquées avec la delta cortisone. On prendra donc la précaution d'administrer ces hormones au moment du repas, d'augmenter la ration des protides aux dépens des lipides et des glucides, on contrôlera la glycosurie. Turiaf et Zizine ont montré que l'administration d'hormone mâle évitait la mise au repos du cortex surrénalien. Il est bon d'y associer un antibiotique.

Innombrables chez l'adulte, plusieurs publications sont également consacrées chez l'enfant au traitement hormonal des rhumatismes chroniques.

— 1951, Cambert (Belgique) : trois bons résultats immédiats, mais sans recul.

— Décembre 1951, Debré et Tieffry publient six cas de maladie de Still traités par l'A.C.T.H. et la cortisone : deux résultats mauvais; deux bons effets mais avec rechute; deux résultats bons (recul de quatre mois et de trois semaines). Les doses sont assez faibles : 75 à 100 mg d'A.C.T.H. ou de cortisone.

1952, Vesterdal et Remwig : sur sept cas, six bons résultats, mais sans lendemain.

— 1952, Bunim et Kuttner (U.S.A.) : sur sept cas, à doses relativement faibles (50 à 100 mg), deux échecs, cinq améliorations rapides, surtout de l'état général et de la douleur.

— Van Creveld et Kuipers (décembre 1952) : sur huit enfants, notent l'heureux résultat du traitement par l'A.C.T.H. et la cortisone dans la plupart des cas et insistent sur l'utilité de la rémission obtenue pour pratiquer les opérations orthopédiques. Ils constatent qu'un faible traitement d'entretien permet de tenir ces enfants de longs mois en rémission et que le traitement par les sels d'or et l'orthopédie ne sont pas superflus.

— 1953 : Gelin : trois maladies de Still traitées par la cortisone; un échec (l'enfant fait en outre un œdème cérébral). Deux cas, bons immédiatement.

— Caussade et Neimann : huit cas, cinq guérisons, deux échecs, un mort.

— Borgoltz (thèse Paris, 1955) fait une revue des cas traités par les hormones et publie onze observations qui seront reprises avec trois nouveaux cas par Julien Marie et Georges See.

Sur onze cas de maladie de Still traités par l'A.C.T.H. et la cortisone : trois morts (indépendantes de la maladie; un cas d'œdème cérébral par une faute de thérapeutique, régime salé). Un échec. Neuf résultats favorables immédiatement mais cinq récidives jugulées par les hormones. Résultats éloignés : deux malades classe I (recul 2 ans), trois malades classe II (recul 18 mois), donc, dans l'ensemble, progrès indéniable du traitement hormonal.

Nous avons retrouvé beaucoup moins de publications au sujet de la delta cortisone. Citons toutefois :

1° Robecchi : un cas de Still amélioré.

2° Shepard Krech décrit un cas de maladie de Still ayant débuté à onze mois, traité pendant six mois et recevant (août 1955) un traitement d'entretien de 2,5 mg, en très bon état (grade I Steinbroker) sans signe d'intolérance.

3° Fornara : un cas d'arthrite rhumatismale chez une en-

fant de vingt-trois mois traitée avec 1,10 g de delta cortisone pendant deux mois, avec un très bon résultat (la fillette marche pour la première fois).

4° Ballabio : un cas de Chauffard-Still de 26 ans avec septicémie à streptocoque : échec de la cortisone et des antibiotiques. Résultats excellents avec la delta cortisone.

Nous ne pouvons terminer cette revue de la thérapeutique sans citer :

1° Le résultat spectaculaire obtenu par Rivoire et Salvadori dans une maladie de Still gravissime par de très fortes doses (80 mg) de testostérone. L'auteur ayant utilisé cette hormone par analogie avec l'emploi en Amérique de la delta 5 prégnénolone dont l'efficacité en rhumatologie ne s'est pas confirmée.

2° Les essais chez l'adulte des antimalariques de synthèse et de l'héparine, et chez l'enfant de l'isoniazide (Spyropoulos).

NOS RÉSULTATS

Répétons que le traitement de nos dix malades n'est pas homogène. Ils ont reçu les médicaments les plus variés, isolément ou associés. Pour nous rendre compte de leur efficacité, nous nous référerons à la classification de STEINBROKER qui classe en quatre groupes (« grades ») de 1, très bon, à 4, très mauvais les résultats obtenus en se basant sur des critères précis (radio, V.S., déformations articulaires, signes généraux, etc...)

1° *Les thérapeutiques mineures.* — *a*) Héparine, administrée seulement à notre cas n° 9, associée à la mobilisation, a donné une légère amélioration.

b) Nivaquine : prescrite par le docteur GERBEAUX, sans succès.

c) Le salicylate de soude. Administré huit fois sur dix à des doses allant de 4 à 6 g, a toujours été un échec. Deux fois il est mal supporté, obs. 2, où l'enfant fait deux accidents d'acidose sévère allant jusqu'au coma : délire, Kussmaül, R.A., 30 volumes, corps cétoniques et albumine dans les urines.

Obs. 4, où les accidents graves ont été prévenus par l'arrêt du traitement.

d) Gentisate de soude, résultat parallèle.

e) Aspirine, administrée à cinq enfants sur dix (obs. 2, 4, 6, 8 et 9) à des doses variables mais allant jusqu'à 3,50 g par jour, n'a eu qu'une fois (obs. 8) un résultat spectaculaire mais sans lendemain.

f) Les antibiotiques, dans notre observation n° 2, nous notons une bonne action unique (premier séjour) et non durable de la pénicilline (800.000 unités) plus phénergan.

2° *La phénylbutazone.* — Quatre de nos malades (obs. 2, 4, 5, 8) en ont reçu.

Obs. 2. — C'est devant un succès insuffisant des hormones qu'en dernier recours, au quatrième séjour, le docteur M. Traissac plaça ce petit malade à 600 mg de phénylbutazone (3 c par jour) pendant deux mois. L'état s'améliore progressivement. La V.S. étant à 10-30, on abaisse la dose à 400 mg pendant un mois. Depuis ce jour (avril 1955), l'enfant n'a plus eu de poussées et nous avons noté plus haut son état (grade 1, Steinbroker), dans lequel nous le retrouvons quinze mois après.

Bien qu'isolé ce résultat est trop net, pour être sans valeur. Si nous assistons à une rémission spontanée de la maladie, c'est la plus longue que nous retrouvons chez lui où elles étaient habituellement brèves et incomplètes. Durant le traitement, on a constaté une baisse des polyneutrophiles à 45 %.

Obs. 4. — Traitée pendant un mois par 300 mg (1,5 c) de phénylbutazone sans résultat. Une amélioration lente ne se fera sentir qu'au bout de deux mois lorsqu'on y associera une série de sels d'or. A la fin de ce traitement mixte, on note une chute du taux d'H.B. à 58 % corrigée rapidement par un traitement ferrique.

Obs. 5. — Le docteur Gerbeaux à Paris, n'a noté qu'une influence légère uniquement sur la température.

Obs. 8. — Au bout de 3 des 10 injections de 300 mg reçues par l'enfant, très nette amélioration. L'effet du médicament s'épuise et l'état s'aggrave. Echec.

Résumé. — Sur nos 4 cas : un très bon résultat (grade 1).

3° *Les sels d'or* furent donnés à 9 de nos malades. Ce fut toujours de l'allochrysine, sauf le n° 7 qui reçut de l'aurol sulfide.

Obs. 2. — En association avec la cortisone (7 injections de 2,5 cg) ce fut un échec et la première injection intramusculaire provoqua une chute légère des G.R. à 2.800.000 sans modification de la formule blanche.

Obs. 3. — Associés à la cortisone, pas de conclusion valable.

Obs. 4. — Demi-succès associés à la phénylbutazone. Plus tard, avec le cortancyl ils ont eu un bon effet (mais en sont-ils responsables ?) au cours de la dernière poussée.

Obs. 5. — Deux cures de 1,20 g d'allochrysine en janvier et en juillet 1954 ont amené une amélioration (grade 2) dont on ne peut juger l'avenir, l'enfant étant ensuite placé au cortancyl.

Obs. 6. — Au début de la maladie, amélioration passagère.

Obs. 7. — Les sels d'or associés la première fois à la cortisone, puis administrés seuls depuis plus d'un an (trois séries d'aurol sulfide) ont donné à l'enfant un état quasi normal (grade 1).

Obs. 8. — 24 injections de 2,5 cg, résultat net mais passager.

Obs. 9. — Légère amélioration (grade III).

Obs. 10. — L'administration irrégulière et par suppositoires ne nous permet pas de conclure.

Résumé. — Un très bon résultat semblant dû aux seuls sels d'or (obs. 7). Trois améliorations passagères (obs. 5-8 et 9). Quatre fois on ne peut conclure, en raison de l'association avec un autre médicament. Pas de signes d'intolérance sauf dans les cas n° 2 et n° 5 (hyperthermie).

4° *A.C.T.H.* — Un seul de nos malade en a fait une cure de longue durée (obs. 2). 2,875 g d'A.C.T.H. en un mois à doses dégressives (80-75-50) donnent un très bon résultat (grade 1) sur tous les symptômes sauf l'éruption mais rechute le mois suivant. Signe d'intolérance : faciès lunaire, prise de 3 kilos en trois semaines.

5° *Cortisone et hydrocortisone* (seul notre cas n° 10, a reçu de l'hydrocortisone).

Obs. 1. — Une fois, l'association cortisone-auréomycine (6 g de cortisone en quarante-sept jours à doses dégressives) a eu un bon effet immédiat sur la température, plus lent sur les autres signes. Rechute six mois plus tard.

Incidents : aspect cushingoïde très marqué, purpura, épistaxis.

Obs. 2. — Echec mais utilisation de doses faibles : premier jour, 100 mg, ensuite 50-30-25, quinze jours chaque fois.

Obs. 3. — Amélioration non durable avec signes d'intolérance (hypertension, hypertrichose, boulimie, épistaxis).

Obs. 4. — Echec, signes d'intolérance (hypertension, prurit, faciès lunaire).

Obs. 5. — Bons résultats spectaculaires mais non durables, signes d'intolérance identiques aux précédents.

Obs. 6. — Le traitement par la cortisone est tardif (trois ans après le début) et les lésions sont déjà importantes, elle donne cependant un résultat assez bon pour aider le traitement orthopédique. Six mois plus tard, elle ne peut enrayer une nouvelle rechute. Incidents du traitement : bouffissure du visage, hypertension.

Obs. 7. — Effet très net et immédiat sur les signes généraux, moins bon sur les phénomènes articulaires.

Obs. 8. — Effet immédiat spectaculaire mais rechute dès que l'on a voulu diminuer les doses. Bien toléré.

Obs. 9. — Bon effet au début (surtout sur les signes généraux) mais il s'épuise vite. Dose totale : 5,60 g.

Obs. 10. — Administration tardive (au bout de trois ans d'évolution) de 80 mg d'hydrocortisone pendant vingt-trois jours avec un résultat intéressant.

Résumé. — Toutes les fois, sauf dans le cas n° 2 (doses faibles), l'effet immédiat a été bon, souvent spectaculaire. Mais cinq fois on note une rechute avant la fin du traitement lorsque l'on a voulu diminuer les doses (obs. 4-5-6-8 et 9).

Deux fois la cortisone n'a pu empêcher des rechutes dans les mois qui ont suivi (obs. 1 et 3).

Une fois (obs. 7) le médecin a préféré substituer les sels d'or à la cortisone.

Une fois, l'hydrocortisone per os a eu un bon effet mais on lui a rapidement substitué le cortancyl (obs. 10).

Les signes mineurs d'intolérance (bouffissure du visage, hypertrichose, hypertension) ont été notés cinq fois (obs. 1-3-4-5-6).

Hémorragies notées deux fois (purpura, obs. 1; épistaxis, obs. 1 et 3).

Paresthésies observées une fois (obs. 5).

6° *Hydrocortisone locale :*

— Administrée sans succès dans le cas n° 3, avec un succès moyen dans le cas n° 5 et dans le cas n° 9 où on trouve à la quatrième injection un épanchement puriforme amicrobien au genou droit et dont nous avons déjà parlé.

— Résultat intéressant associé au cortancyl (obs. 10).

7° *Deltacortisone* (cortancyl). — Six de nos malades en ont reçu.

Obs. 1. — Echec complet, rechute sous cortancyl. Incidents : enfant très infiltré.

Obs. 4. — Bon effet immédiat mais rechute dès l'interruption du cortancyl. Dose administrée : 40 mg à doses dégressives. Incidents : panicule adipeux important, hypertrichose.

Obs. 5. — Reçoit 35 mg les trois premiers jours de la semaine, on espace les prises au bout de deux mois et on les supprime au bout de trois. Amélioration lente mais complète de tous les symptômes (grade 1) : recul, cinq mois.

Obs. 8. — Même résultat (grade 1) avec 20 mg à doses dégressives, mais nécessité absolue de maintenir un traitement d'entretien (5 cg). Pas de signes d'intolérance.

Obs. 9. — A un stade pourtant très évolué, amélioration articulaire partielle par le cortancyl aux doses de 50 puis de 25 mg. Arrêt de la poussée évolutive (grade 2).

Obs. 10. — Sur ce cas, évoluant sans traitement depuis trois ans, le cortancyl (40 g à doses dégressives) arrête la pous-

sée sans modifications radiologiques ni régression des lésions constituées. Pas de récupération fonctionnelle importante. Sans traitement depuis cinq mois. Pas d'intolérance (grade 2).

Résumé. — Quatre bons résultats sur six : deux grade 1 et deux grade 2. Une fois rechute dès l'arrêt du cortancyl. Un échec.

8° *Traitement orthopédique.* — Cinq de nos malades en ont bénéficié.

Notons la quasi impossibilité de pratiquer à domicile l'extension continue. Conseillée dans les cas 6, 7 et 8, elle n'a pas été pratiquée.

Les gouttières de plâtre ou de matière plastique ont été mieux tolérées et ont amené, associées au traitement médical, une récupération fonctionnelle intéressante (obs. 6-8 et 9).

Seul notre malade n° 10 a bénéficié du traitement sanglant, une ostéotomie soustrochantérienne pour adduction et flexion du membre inférieur gauche a permis la marche en attitude correcte.

*
* *

Voici donc exposés nos résultats, nous n'avons pas la prétention sur dix cas de tirer des conclusions valables, mais les travaux des auteurs français et étrangers dont nous avons donné les statistiques, nous permettent d'émettre certaines considérations.

1° *La place prépondérante du traitement hormonal cortisone ou hydrocortisone et A.C.T.H.*

En relevant 58 cas traités par les hormones, nous trouvons 16 échecs, 42 résultats immédiats bons mais peu de résultats durables. Les auteurs soulignent la fréquence des rechutes, en général jugulées par une reprise du traitement. Les publications françaises font toutes état de maladies de Still (Julien Marie, Debré et Gelin), les étrangers ne précisent pas mais doivent faire état de P.C.D.A. à juger par leur insistance à préconiser le traitement orthopédique associé (Kuipers, Van Creveld).

On peut conclure avec JULIEN MARIE : « Non seulement on ne doit plus mourir de maladie de Still mais la grande majorité des enfants atteints et traités précocement doivent guérir soit complètement, soit avec des séquelles minimes. »

Nous devons reconnaître cependant que les résultats que nous avons exposés sont un peu moins favorables.

2° *La meilleure efficacité (selon nos résultats) du cortancyl.* — Nos quatre bons résultats sur six (sans recul important il faut le reconnaître) joints aux trois bons résultats du cortancyl dans l'arthrite rhumatismale de l'enfant trouvés dans la littérature ne nous permettent pas de tirer des conclusions valables, mais font tout au moins naître un espoir.

Ce médicament est d'administration aisée, la servitude du régime désodé étant élargie.

Les signes d'intolérance, retrouvés chez deux de nos malades sont légers. Cas n° 1 (échec), faciès lunaire, surcharge graisseuse; cas n° 4, *idem*, avec légère hypertrichose.

Les publications sur le traitement de la P.C.E. de l'adulte par le cortancyl sont plus nombreuses. Il s'en dégage les notions suivantes : l'effet clinique est comparable à celui de la cortisone. Lorsque le malade a reçu antérieurement des hormones C.S., l'effet est moins spectaculaire. Effet remarquable sur le syndrome humoral (en particulier V.S.). Donc, dans l'ensemble, meilleur résultat.

Les accidents graves de la thérapeutique sont plus rares mais les incidents sont souvent très gênants.

On peut donc penser que la deltacortisone doive se substituer à la cortisone avec les mêmes indications.

3° *Les autres thérapeutiques intéressantes :*

a) *Les sels d'or.* — Ils occupent toujours une place très importante et l'affirmation de leur prépondérance par LAMY, en 1947, garde sa valeur. Nos bons résultats se situent surtout parmi les P.C.D.A.

b) *La phénylbutazone.* — Le très bon résultat, isolé, que

nous obtenons ne nous permet pas de conclure à un succès constant, mais c'est un médicament qui peut être utilisé en cas d'échec des autres thérapeutiques ou en association avec elles.

4° Soulignons encore une fois l'importance du traitement orthopédique associé et la nécessité de le pratiquer en milieu hospitalier.

CONDUITE THERAPEUTIQUE

Mettre un enfant à la delta cortisone est une décision grave, nous en avons souligné les inconvénients plus ou moins négligeables, le plus grave réside cependant dans l'inconnue que représente l'avenir de ces malades soumis à un traitement d'entretien permanent.

ARLET et MOLE ont récemment publié une étude très documentée sur ce problème angoissant de la *corticothérapie* continue (chez l'adulte).

1° Quels sont les résultats de cette corticothérapie (HENCH) ?

a) 50 % de bons résultats sans « side effects » gênants;

b) 35 % de bons résultats avec « side effects » gênants;

c) 15 % de mauvais résultats sauf à des doses non tolérées.

2° *La corticothérapie* est-elle supérieure aux autres traitements ? Oui. Avantages : plus grande rapidité d'action, récupération fonctionnelle remarquable, freinage des lésions anatomiques, pour certains, accélération des rémissions.

3° *Les inconvénients habituels* (moins fréquents avec le cortancyl) et le danger d'aplasie des surrénales. Les expériences la montre réversible en quelques semaines. Le danger pour ARLET et MOLE, étant dans la survenue d'un stress (opératoire par exemple) pendant le temps de régénération de la surrénale (4 cas mortels décrits).

Chez l'enfant, nous n'avons retenu que deux traitements importants, les hormones et les sels d'or, accessoirement la phénylbutazone. Le traitement hormonal seul nous donne un succès immédiat, brillant, les sels d'or semblent avoir une action plus durable. Il semblait logique de vouloir les associer. COSTE et CAYLA proscrivent formellement la chrysothérapie

posthormonale, car elle n'évite pas les rechutes, augmente les risques d'intolérance à l'or et rend plus douloureuses les réactions focales aux injections d'or.

Ils conseillent de commencer d'abord les sels d'or (3 ou 4 injections), de faire ensuite des hormones, et de les poursuivre jusqu'à trois semaines après la fin de la cure des sels d'or. La règle est valable pour l'enfant.

Il est difficile de donner une ligne de conduite uniforme et chaque auteur a une opinion personnelle.

1° Dans une forme hautement évolutive, fébrile, menaçante pour la vie, il faut frapper fort et prendre le risque de l'administration de delta cortisone (avec les précautions classiques évidemment). Les doses, adaptées à l'âge de l'enfant se calculent sur la base : cortisone = 2 hydro cortisone = 5 delta cortisone. Les doses seront lentement dégressives sans prescriptions dites « d'attaque », à la recherche par tâtonnement de la dose utile la plus faible possible.

On a jugé les cures de « stimulation » par l'A.C.T.H. d'un intérêt plus théorique que réel.

On peut y associer la chrysothérapie selon les règles de Coste et Cayla.

2° Dans une forme à début chronique (surtout les P.C. D.A.) Coste conseille : « Il est préférable dans les formes incipiens de s'adresser d'abord à la chrysothérapie. Ce n'est qu'en cas d'échec de celle-ci et devant des formes particulièrement menaçantes au point de vue vital ou fonctionnel qu'il faudra s'adresser à la *corticothérapie surrénale*. Les mêmes incidents que chez l'adulte, et les mêmes lendemains imprévisibles sont à craindre chez l'enfant, du fait de l'imprégnation hormonale excessive que nécessite la cure du rhumatisme inflammatoire. »

3° Dans une forme traitée tardivement, Forestier (dans les formes très évoluées) a rendu les hormones responsables d'aggravation des lésions cartilagineuses et osseuses. Ce n'est

pas l'opinion de tous les auteurs et il semble qu'on ne puisse refuser l'essai du traitement hormonal tout en n'espérant pas une récupération considérable. Il faudra favoriser la récupération fonctionnelle par le traitement orthopédique et kinésithérapique et, au besoin, par des injections d'hydrocortisone dans les articulations les plus touchées.

4° En cas d'échec des hormones ou des sels d'or, on passera en revue les autres armes avec l'espoir d'une bonne surprise.

Il nous semble, avec tous les auteurs, que le pronostic du rhumatisme chronique de l'enfant depuis les hormones et les antibiotiques soit à reconsidérer : grave fonctionnellement, il peut, traité assez tôt, guérir avec un minimum de séquelles.

CONCLUSIONS

1° Nous présentons dix observations de polyarthrite chronique de l'enfant, allant d'un syndrome de Wissler Fanconi à la polyarthrite chronique déformante et ankylosante.

2° Nous trouvons autant de cas pouvant cliniquement se rattacher à la P.C.D.A. qu'à la maladie de Still.

3° Certains « faits intermédiaires » nous portent à penser qu'il n'y a pas de limite franche entre les deux aspects de la maladie rhumatismale de l'enfant.

4° Chez trois enfants la maladie a débuté après l'âge de 10 ans.

5° Nous trouvons une fois, dans une P.C.D.A., une complication, considérée comme rare : une kératite en bandelette dont l'évolution a été parallèle à la poussée rhumatismale.

6° Sur le plan thérapeutique, notre expérience nous permet de retenir deux traitements majeurs : les hormones corticosurrénales (et, surtout, la delta cortisone) dont l'action immédiate est brillante mais peu durable et les sels d'or, surtout le sulfure d'or colloïdal, supérieurs comme thérapeutique de consolidation.

7° Le traitement orthopédique associé est indispensable surtout dans la polyarthrite déformante. La phénylbutazone a donné une fois, dans une maladie de Still, un bon résultat. Dans les formes pauciarticulaires, l'hydrocortisone locale peut favoriser la récupération.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :

Le Doyen :

R. SIGALAS

Vu, le Président du Jury,

A. FONTAN

Vu et permis d'imprimer.

Bordeaux, le 7 Juillet 1956

Le Recteur,

E. DELAGE

BIBLIOGRAPHIE

ALGAN. — Rhumatisme et affections oculaires. *Rev. du Rhumatisme*, 1948, *15*, 382-386.

ARLET (J.) et MOLE (J.). — La corticothérapie continue dans les rhumatismes inflammatoires chroniques. *Gaz. Méd. de France*, 1956, 515-524.

CIRLA (E.) et SALA (G.). — L'emploi de la métacortandracine et de 9 alpha fluorohydrocortisone dans les affections rhumatismales, *Reumatismo*, mai-juin 1955, 113.

BERNARD (J.) et COTLENKO (M.). — Hémopathie et maladies rhumatismales. *Rev. du Rhumatisme*, t. XVIII, 359-363.

BERNHEIM (J.) et ROUX (J.-A.). — La maladie de Still chez l'enfant. Etude critique. *Journ. de Méd. de Lyon*, 1949, t. XXX, 387-397.

BICKEL (G.). — L'hormone hypophysaire somatocorticotrope (A.C.T.H.) et ses applications thérapeutiques. *Presse Méd.*, 1950, 27, 950.

BOLAND (E.). — Compounde used orally in patients with rhumatoïd arthritis, *J.A.M.A.*, *148*, 981-987.

BONNET (I.). — Lésions oculaires du rhumatisme chronique de l'enfance. Thèse Lyon, 1953.

BONNET (P. et I.). — Lésions oculaires du rhumatisme chronique de l'enfance, *Journ. de Méd. de Lyon*, 5 juill. 1953, n° 804.

BORGOLTZ (M.). — Traitement de la maladie de Still par l'A.C.T.H. et la cortisone. Thèse Paris, 1955.

BUNIM (J.-J.), KUTTNER et AL. — Cortisone and corticotrophin in Rheumatoïd fever and juvenile Rheumatoïd arthritis. *J.A.M.A.*, 1952, *150*, 1273.

BUNIM et AL. — Studies on metacortandralone and metacortandracine in rheumatoïd arthritis. *J.A.M.A.*, *157*, 311-318.

CAMBERT, JOGNON et WATTIEZ. — Premiers résultats d'un traitement hormonal de la maladie de Still. *Acta Paed. Belgica*, 1951, 58-64.

CASSIN (A.). — Kératite en bandelette dans le rhumatisme chronique juvénile. Thèse Bordeaux, 1955.

CATHALA, COMBES-HAMELLE. — Maladie de Still précoce. *Soc. péd.*, 15 févr. 1949.

CRUCIANI (C.). — Applications thérapeutiques de la cortisone en pédiatrie. Thèse Paris, 1951.

CLARK, WILLIAM et AL. — Observations on the use of cortisone and A.C.T.H. in Rheumatoïd arthritis. *The New England Journ. of Med.*, 249, n° 16, 635-642.

CORCOS (V.). — Considérations diagnostiques sur la maladie de Still. A propos d'un cas. *Soc. Sc. de Tumisce.*

COSTE (F.) et AL. — Résultats de l'expérimentation française de la métacortandracine dans les rhumatismes inflammatoires. *Rev. du Rhumatisme*, 1955, n° 5, 385-405.

COSTE et BOUREL. — Rhumatismes chroniques. *Méthodes thérapeutiques*, 1 vol., Doin, édit., Paris, 1955.

DAMADE, TRAISSAC, LAVIGNOLLE et BOUINEAU. — Un cas de maladie de Chauffard-Still traité par la pénicilline. *Ann. de Méd.*, 1947, 184-201.

DEBRÉ (R.), THIEFFRY (S.) et AL. — Maladie de Still traitée par l'A.C.T.H. et la cortisone (6 cas). *Arch. Franç. Péd.*, 1951, 8, 868-871.

DIMSON (S.-B.). — The diagnosis and treatment of Still diseases. *Rheumatism*, 1954, *10*, p. 18.

EDSTROM (G.). — Rheumatoïd arthritis in children. *Acta Paed.*, 1946, *47-34*, 334-356.

FANCONI (G.). — Ueber einen Fall Von « Subsepsis allergica » Wissler. *Helv. Paed. Acta*, 1946, *1*, pp. 532-537.

FONTAN et VERGER. — Forme atypique de la maladie de Still « Supsepsis allergica » (Wissler Fanconi). *Arch. fr. de Péd.*, 1948, n° 4, 359-362.

FORESTIER (J.) et CERTONCINY (A.). — Essai de traitement des rhumatismes inflammatoires par les antimalariques de synthèse. *Rev. du Rhumatisme*, 1954, n° 5, 395-398.

FORNARA (P.). — Osservazioni cliniche sull' uso del metacortandracin in alcune malattie dell' infanzia. *Minerva Med.*, 46-99, *1711*, 12 déc. 1955.

FRANCESCHETTI (A.). — Les complications oculaires du rhumatisme inflammatoire et leur traitement. *Méd. et Hyg.*, 15 juin 1952.

FRANÇON (F.). — Notions cliniques et thérapeutiques sur les rhumatismes chroniques inflammatoires de l'enfance, Paris, 1954, n° 26, 568-570.

— Notions cliniques et thérapeutiques sur les rhumatismes. C.I. de l'E. *Marseille Méd.*, 1954, 91, 209-214.

— Notions cliniques et thérapeutiques sur les rhumatismes. C.I. de l'E. *Journ. des Sc. Méd. de Lille*, 1954, n° 3, 93-98.

GAROT (L.). — Traitement des rhumatismes chroniques de l'enfance. Congrès des Pédiatres de langue française, Lyon 1947, pp. 515-589.

GAUCHER (M.) et SOUPLET (P.). — La métacortandracine en pratique rhumatologique. *Gaz. Méd. de France*, 1956, n° 6, 495-512.

GELIN (G.). — Sur l'hématologie de la maladie de Still. *Algérie méd.*, 1953, n° 12, 1123-1139.

GEPPERT et AL. — Œdème cérébral mortel au cours de corticothérapie. *Amer. journ. diseases of children*, 1954, vol. 84, 1416-1420.

GRISLAIN (J.-R.) LEMOINE (P.) et GUILLON (S.). — Le syndrome de Wissler Fanconi existe-t-il ? *Arch. Fr. de Péd.*, 1955, n° 8, 843-855.

JANBON, BERTRAND et SALVAING. — Le syndrome de Wissler Fanconi. *Arch. de Péd.*, 1950, 99-101.

KRECH (S.). — Relatively long term therapy of Still diseases with prednisone. *Maryland state Med.*, 1955.

KUIPERS (F.). — Traitement de la polyarthrite chronique évolutive de l'enfant par l'A.C.T.H. et la cortisone. *Maandschrift voor Kindergeneeskunde*, 1954, 22, 109-126.

LAMY (M.), JAMET (Mlle) et AUSSANAIRE (M.). — Rapport au Congrès des pédiatres de langue française, Lyon, 1947, pp. 449-514.

LAMY (M.), WISSLER, BERNHEIM (J.), BERNARD (J.), FRANÇON. — Symposium sur le syndrome de « Chauffard-Still ». *Rev. du Rhumatisme*, juill. 1951, pp. 345-380.

MARIE (J.) et SEE (G.). — Le traitement hormonal de la maladie de Still. *Pédiatrie*, 1955, 10, n° 8, 811-823.

MAYERHOFER (Von E.). — A propos de l'étiologie de la maladie de Still chez l'enfant dans le sens d'une maladie d'adaptation. *Ann. Paed.*, 1954, 183, n° 4, 203-218.

MIDELLMISS (J.-H.) (Bristol). — Arthrite rhumatoïde de l'enfant (Still). *Proceed. of the R. Soc. of Med.*, vol. 44, n° 9, 1951.

OZTEKIN (C.). — Traitement de la maladie de Still par A.C.T.H. et cortisone. *Mém. Ass. Etr.*, 1952, n° 135.

RIVOIRE et SALVADORI. — Traitement de la maladie de Still par de fortes doses de testostérone. *Bull. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 9 juin 1950.

ROBECCHI. — Un cas de maladie de Still amélioré figurant dans les statistiques américaines publiées en juin 1955.

ROCHER et LUBIEZ. — Maladie de Still chez un garçon de 6 ans. *Arch. de Péd.*, 1948, n° 4, 435.

SPODIK (D.H.). — Still's syndrom and typical juvenile rhumatoïd arthritis. *Arch. Paed.*, 1953, 70 (1).

SPYROPOULOS (N.-J.), BEZOS (D.-H.), BELKA (E.). — Traitement de la maladie de Still par l'isoniazide. *Amer. journ. diseases of children*, 1955, 90, n° 6, 703-704.

STEINBROKER (O.) et AL. — Therapeutic criteria in rhumatoïd arthritis. *J.A.M.A.*, 1949, 140, 659-662.

STILL (G.-F.). — *Brit. Med J.*, 1896, 2, pp. 1446-1447.

— *The Lancet*, 1896, 2, 1378-1379.

SURY (B.). — Rhumatoïd arthritis in children. Thèse Copenhague, 1952.

Troncy (R.). — La maladie de Still chez l'enfant. Thèse Lyon, 1950.

Van Creveld et Kuipers (F.). — Traitement prolongé par l'A.C.T.H. et la cortisone de l'arthrite rhumatismale juvénile. *Ann. Paed.*, 1952, *179*, n° 6, 333-347.

Verterdal (J.), Remwig (O.). — Treatment of rhumatoïd arthritis with A.C.T.H. *Nord. Med.*, 1952, *48*, 1167.

Weiner (E.). — Zur Behandlung der Primar Cronischen Polyarthritis Rhumatica im kindeselter, *Medizihische* 1953, *44* (31), 1430.